

Katamnestische Untersuchungen über die Sarkoidose-
Patienten in der Universitäts - Hautklinik Mainz
in den Jahren 1961 - 1971

Erwin Danz

1973

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Klinik für Haut - und Geschlechtskrankheiten
der Johannes Gutenberg - Universität Mainz
{Direktor: Prof. Dr. med. G. W. Korting}

Katamnestische Untersuchungen über die Sarkoidose-
Patienten in der Universitäts - Hautklinik Mainz
in den Jahren 1961 - 1971

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Johannes Gutenberg - Universität
Mainz

vorgelegt

von

Erwin Danz

aus

Breslau

Mainz

1972

Fachbereichsdekan:

Professor Dr. J. Fischer

Referent:

Professor Dr. G.W. Korting

Tag der mündlichen Prüfung:

20.6.1973

Gesamtherstellung:



DITTERS BÜRODIENST

6501 HEIDESHEIM/RHEIN · AM KAPELLECHEN 1

TELEFON 06132/5711



INHALT

I. Vorwort	1
II. Die Geschichte der Juden in Deutschland	2
III. Die Juden in der Literatur	18
IV. Die Juden in der Kunst	24
V. Die Juden in der Wissenschaft	30
VI. Die Juden in der Politik	36

Meinen Eltern

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
I. Historisches	1
II. Zur Kenntnis des Krankheitsbildes der Sarkoidose	2
III. Kasuistik	15
IV. Diskussion	59
V. Zusammenfassung	83
VI. Literaturverzeichnis	86

I. HISTORISCHES

Dem Franzosen Ernest BESNIER (1889) und dem Engländer Jonathan HUTCHINSON (1898), namhaften Dermatologen des vorigen Jahrhunderts, verdanken wir die ersten Beschreibungen von Sarkoidoseerkrankungen der Haut.

Die früheren Beschreibungen von BESNIER und HUTCHINSON schmälern nicht die Verdienste des Norwegers Caesar BOECK, der die Hauterscheinungen der Sarkoidose in seinen Arbeiten meisterhaft dargestellt hat.

Zahlreiche weitere Autoren stellten in der Folgezeit gleichartige Gewebsveränderungen auch an anderen Organen fest. So bildete KREIBICH bereits 1904 die 16 Jahre später von JÜNGLING "Ostitis tuberculosa multiplex cystica" benannte Knochenveränderung als Röntgenbefund ab. Da es sich um Aufhellungsherde durch Epitheloidzellgranulombildung und nicht um Zysten handelt, schlug FLEISCHNER 1924 die Bezeichnung "Ostitis tuberculosa multiplex cystoides" vor.

Schließlich erkannte der schwedische Dermatologe Jörgen SCHAUMANN, daß diese ganz verschiedenen Krankheitsbilder nur die unterschiedlich lokalisierte Teilmanifestation einer **A l l g e m e i n e r k r a n k u n g** darstellen. In seiner 1934 gedruckten, jedoch bereits 1914 der Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie

mit dem Titel "Sur le lupus pernio ..." vorgelegten Preisarbeit legte er dar, daß sich diese Erkrankung obligat im lymphatischen System abspielt, und nannte sie daher Lymphogranulomatosis benigna. In die gleiche Richtung weist aber die im Jahre 1915 von E. KUZNITZKY und A. BITTORF publizierte Arbeit, worin die an Miliartuberkulose erinnernden Lungenveränderungen ebenfalls erwähnt werden.

II. ZUR KENNTNIS DES KRANKHEITSBILDES DER SARKOIDOSE

Der a n a t o m i s c h e Sitz der Sarkoidose ist das mesenchymale Binde- und Stützgewebe, das universelle Abwehrorgan des Organismus. Es ist überall vorhanden:

Mediastinale und periphere Lymphknoten - Lunge, Leber, Milz, Auge und Haut werden am häufigsten befallen.

Hierzu folgende Angaben über die Häufigkeit der Organbeteiligung nach HEILMEYER, WURM und REINDELL:

Lymphknoten	100 %	Haut und Muskulatur	20 - 30 %
Lungen	80 %	Augen	10 %
Milz und Leber	50-60 %	Übrige Organe	10 %

Das Strukturelement ist das typische Epitheloidzellknötchen mit progressiver Hyalinose. Das Hauptelement in diesen Knötchen ist die Epitheloidzelle. Nach GUSEK besitzt sie hohe Phagocytoseeigenschaft und verfügt über ein hochorganisiertes Cytoplasma als morphisches

Substrat einer anabiotischen Stoffwechsellaage.

Das Sarkoidgranulom unterscheidet sich nach UEHLINGER vom Tuberkel durch die mehr lockere Anordnung der Epitheloidzellen, das Fehlen bzw. die schwache Ausprägung eines lymphocytären Randwalles und das Ausbleiben einer zentralen Verkäsung. Langhans'sche Riesenzellen sind eher selten. Sie umschließen gelegentlich konzentrisch geschichtete Kalkschollen (Schaumann'sche Körperchen) oder die 1895 von GOLDMANN erstmals beschriebenen "asteroid bodies".

J.G.SCADDING (1967) definiert die Sarkoidose wie folgt:

"Sarcoidosis is a disease characterised by the presence in all of several affected organs or tissues of epithelioid cell tubercles, without caseation though some fibrinoid necrosis may be present at the centres of a few tubercles, proceeding either to resolution or to conversion of the epithelioid cell tubercles into avascular acellular hyaline fibrous tissue."

KALKOFF sieht die Diagnosekriterien eindeutig erfüllt, wenn hierzu noch ein sarkoidosespezifischer Krankheitsverlauf hinzukommt und für die Sarkoidose spezifische bzw. charakteristische immunologische und chemische Befunde vorliegen (Kveim-Reaktion, Tuberkulinreaktion, Laborbefunde). Die Voraussetzungen für die Annahme einer genuinen Sarkoidose bzw. eines Morbus BESNIER-BOECK-

SCHAUMANN sind nach KORTING (1969) dann erfüllt, wenn eine (polytope) Allgemeinerkrankung mit Manifestation in mehr als einem Organ, anatomisch in Gestalt des charakteristischen Epitheloidzellgranuloms, vorliegt.

Klinische Krankheitszüge

Neuere Untersuchungen von BEHREND über die Gründe, welche den Kranken zum Arzt führen, bestätigen weitgehend die Zahlenangaben anderer Autoren: Danach wird jeder dritte (33%) Sarkoidosefall zufällig anlässlich einer Röntgenreihenuntersuchung entdeckt. 28 % der Patienten zeigen geringe Symptome wie Müdigkeit, Inappetenz, Gewichtsverlust, Schweißneigung, Leibschmerzen, katarrh. Infekt, Hustenreiz, Atemnot bei Belastung, Hauterscheinungen, vergrößerte Lymphknoten.

Ebenso häufig (28 %) suchen Kranke mit Fieber, Erythema nodosum und Arthralgien den Arzt auf, Symptome, die meist mit einer doppelseitigen Hilusvergrößerung vergesellschaftet sind: LÖFGREN's Hilusdrüsensyndrom (1953).

Etwa jeder neunte Patient (11 %) zeigt stärkere Symptome wie Erkrankungen der Augen, Nerven (z.B. Facialis) und Speicheldrüsen, Gewichtsverlust, Krankheitsgefühl, chron. Husten (Haemoptysen), Atemnot, Brustschmerzen.

Obwohl - dem ubiquitären Vorkommen des Mesenchyms entsprechend- jedes Organ befallen werden kann, fehlen oft

entsprechende Auswirkungen im klinischen Krankheitsbild. Geradezu augenfällig ist die Inkongruenz von Ausdehnung des Krankheitsgeschehens und dem oft überraschend guten Allgemeinbefinden.

Die mediastinalen L y m p h k n o t e n - Ausgangspunkt der Sarkoidose - sind stets (100 %) beteiligt, während die Angaben über die Häufigkeit vergrößerter Lymphknoten zwischen 30 % (SMELLIE and HOYLE) und 100 % (RILEY) schwanken. FUNK beschreibt den sarkoiden Lymphknoten als indolent, derb, meist gut verschieblich und ohne Beziehung zur Haut oder einer Hautveränderung.

Als weitere Bestandteile des retikulo-endothelialen Systems werden M i l z und L e b e r ebenfalls häufig befallen - nach Angaben von LONGCOPE und FREIMAN in je 2/3 aller Fälle, wobei jedoch Zeichen einer funktionellen Leistungsminderung selten sind.

Im K n o c h e n m a r k bestehen nach LEITNER eine gewisse Markhemmung, oft auch eine Markeosinophilie mit und ohne periphere Eosinophilie sowie eine Vermehrung junger Retikulumzellen.

L u n g e n

Die intrathorakalen Veränderungen sind bei der Sarkoidose der Ort des Krankheitsbeginns und die Stätte des zentralen Geschehens. Die A r t der vorkommenden röntgenologischen Veränderungen ist typisch, und der B e f u n d w a n d e l der Sarkoidose vollzieht sich in einer geradezu spezifischen Gesetzmäßigkeit, wie dies bei keiner anderen Krankheit der Fall ist.

HEILMEYER, WURM und REINDELL teilen in 3 Stadien ein:

Im S t a d i u m I = bihiläre Adenopathie finden sich - überwiegend hilär lokalisiert - mediastinale Lymphknotenschwellungen, welche doppelseitig scharf und meist polyzyklisch begrenzt sind.

Die Lungenbeteiligung ist in jedem Falle eine sekundäre Erscheinung, als S t a d i u m II bezeichnet. Die Gewebsveränderungen in diesem Stadium sind proliferativer Art und damit noch vollständig rückbildungsfähig. Im S t a d i u m III ist infolge Vernarbung eine restitutio ad integrum nicht mehr möglich.

Miterkrankung der P l e u r a ist im Stadium III fast immer nachweisbar. H ö h l e n b i l d u n g e n - meist als Emphysemlasen, aber auch durch echten Gewebszerfall infolge Ernährungsstörung - kommen ebenso vor wie Verkalkungen im Gebiet der vorausgegangenen mediastinalen Lymphome.

Die Angaben über die Häufigkeit der A u g e n beteiligung in der Weltliteratur schwanken zwischen 10 % (ULLERICH) und 64 % (LONGCOPE and FREIMAN), speziell der Tridozyklitis zwischen 5 und 20 % der Fälle (KORTING 1969).

Nach ULLERICH zeigen sich am häufigsten chronische Entzündungen der Iris, der vorderen Aderhaut und Glaskörpertrübungen. Selten finden sich Lid- und Bindehautgranulome, oberflächliche und tiefe Keratitis, primäre Periphlebitis retinae sowie Neuritis nervi optici.

Die Symptomatik des in 10 % aller Sarkoidosefälle auftretenden HEERFORDT'schen Syndroms besteht aus: 1. Fieber, 2. Parotisschwellung, 3. Uveitis, 4. N e r v e n p a r e s e n.

Nach BEHREND ist die früher häufiger beschriebene O s t i - t i s c y s t o i d e s m u l t i p l e x JÜNGLING so selten, daß sie für die Diagnostik praktisch keine Rolle spielt. M u s k e l g r a n u l o m e - nach UEHLINGER in 20 - 25 % aller Fälle - verursachen ebenfalls meist keine subjektiven Beschwerden.

Gelegentlich kann das H e r z Sitz der granulomatösen Veränderungen sein. Daran ist insbesondere bei jüngeren

Patienten mit im EKG nachweisbaren Reizleitungsstörungen zu denken, für deren Genese andere Ursachen ausgeschlossen werden können. Obliterierende Epitheloidzellgranulome führen im Gefäßsystem zum Bilde einer Endarteriitis. Die beim Lupus pernio und Angiolupoid besonders ausgeprägten Teleangiectasien werden als kollaterale Kompensation aufgefaßt.

Im Blutbild findet sich gelegentlich eine geringe Eosinophilie, häufiger ist eine Vermehrung der Lymphocyten und Monocyten. Als Ausdruck der chronischen Entzündung sind die beta- und besonders die gamma-Globuline des Serums vermehrt. Die Blutseinkung ist bei der chronischen Verlaufsform meist normal bis leicht beschleunigt. Eine Hypercalciämie liegt nach RICHTSMEIER in 20 % aller Sarkoidosefälle vor. Sie beruht nach Untersuchungen von ANDERSON, DENT et al. auf einer gesteigerten intestinalen Calciumresorptionsfähigkeit dieser Patienten bei gleichbleibender renaler Ausscheidung. Die Autoren nehmen als Ursache ein abnormes Ansprechen dieser Kranken auf Vitamin D an.

Die praktische Bedeutung liegt in der Gefahr der Organverkalkung. Eine Beteiligung der Niere liegt nach LONGCOPE und FREIMAN in 19 % der Fälle vor. Bei einem pathologischen Urinbefund und einer Kreatinin- bzw. Harnstoffserhöhung zu vermuten, kann die diagnostische Sicherung

einer Nierensarkoidose jedoch nur histologisch durch Nierenpunktion erfolgen.

Die seltene Beteiligung des Gastrointestinaltraktes äußert sich meist in einer Erkrankung des terminalen Ileum, wobei differentialdiagnostisch die Enteritis regionalis Crohn auszuschließen ist.

Das Nervensystem war bei 10 % von BEHRENDs Patienten befallen, in Form einer ein- oder doppelseitigen Facialisparese, Polyneuritis oder Meningitis bzw. Meningoencephalitis, wobei die Zellzahl im Liquor ebenso wie der Eiweißgehalt eindeutig erhöht war.

Eine Rarität ist der Befall der endokrinen Drüsen, unter welchen die Hypophyse noch die erste Stelle einnimmt. Es wurden vor allem Diabetes insipidus, seltener andere Ausfallerscheinungen beobachtet, die als Dystrophia adiposogenitalis, Infantilismus oder hypophysäre Kachexie bekannt sind.

Vergleichsweise konstant sind die Zahlenangaben über die Häufigkeit des Befalls der Haut bei Sarkoidose. Sie liegt nach den Untersuchungsergebnissen vieler Autoren zwischen 20 - 30 % (LONGCOPE and FREIMAN, LÖFGREN und

STAVENOW, SONES and ISRAEL, HEILMEYER, WURM und REINDELL u.a.). Es werden unterschieden:

1. die kleinknotige disseminierte Form
2. die großknotige Form, einschließlich Angiolupoid BROCCO-PAUTIER
3. die flächenhaft infiltrierende Form, einschließlich Lupus pernio
4. die erythrodermische Form.

Anuläre und serpiginöse Formen kommen sowohl durch periphere Apposition frischer Granulome als auch durch zentrale Regression zustande. Der unter Glasspateldruck imponierende apfelgeleefarbene Eigenton der Hautsarkoide beruht nach Untersuchungen von KALKOFF und HOLTZ auf dem vorwiegend in Epitheloidzellen lokalisierten Lipopigment Ceroid.

Die Affinität des Sarkoids zu **N a r b e n** ist bekannt. Nach LÖFGREN (1957) stellen die traumatisierten Stellen einen locus minoris resistentiae für die Ansiedlung des Epitheloidzellsarkoids dar. Tritt zum Realisationsfaktor Narbe der Realisationsfaktor temperaturerniedrigte Haut hinzu, so liegen besonders günstige Bedingungen zur Herdentwicklung vor.

Beim Befall der **S c h l e i m h a u t** - nach GRIMMINGER häufiger als ^{der} der äußeren Haut - scheinen die Schleimhäute der oberen Luftwege, hier wiederum der Nasenschleimhaut,

besonders bevorzugt zu sein.

In unseren Breiten finden sich etwa 8 Sarkoidosekranke auf 10 000 Einwohner. Die Relation zu Kranken mit aktiver Tuberkulose ist 1 : 3 (BEHREND). Die Häufigkeit der Sarkoidose der Haut betrug an der Universitäts-Hautklinik Kiel in den Jahren 1953 - 1957 0,12 % aller Dermatosen (WAGNER). Die Krankheit befällt vorwiegend das 3. - 4. Lebensjahr-zehnt. Weibliche Patienten überwiegen in den Angaben der meisten Autoren. Um ein Mehrfaches als die weiße Bevölkerung scheinen die nordamerikanischen Neger zu erkranken, während Sarkoidose bei Chinesen, Indianern und afrikanischen Negern eine Rarität ist. Die nördliche Halbkugel ist eindeutig bevorzugt.

Der von mehreren Autoren (SCADDING (1967), FRANZ und WURM, JÖRGENSEN (1963 a)) beobachtete günstige Einfluß der Schwangerschaft auf eine bestehende Sarkoidose wird auf den während der Gravidität erhöhten Corticosteroidspiegel im Serum zurückgeführt. Familiäres Vorkommen bei Sarkoidose gibt Hinweise auf konstitutionelle Momente.

Bekannt ist die fehlende Tuberkulinempfindlichkeit der Mehrzahl der Sarkoidosekranke, besonders in fortgeschrittenen Stadien. Der 1941 von KVEIM entwickelte Intrakutantest fällt in 72 - 96 % aller Sarkoidosefälle

positiv aus(DANBOLT), wobei sich im Laufe von etwa 4 Wochen an der Impfstelle eine Papel mit histologisch typischer Sarkoidstruktur entwickelt.

Nach wie vor ungeklärt ist die Ätiologie der Sarkoidose.

Es herrschen folgende Auffassungen vor:

1. Das poly äti o l o g i s c h e S y n d r o m
Sarkoidose kann durch zahlreiche belebte (auch Tuberkelbakterien!) oder unbelebte Reizstoffe bei anlage-mäßiger sarkoider Reaktionsbereitschaft ausgelöst werden ("Reaktionskrankheit"). U.a. vertritt SCADDING (1967) diese Theorie.
2. Die K r a n k h e i t s e i n h e i t S a r k o i d o s e
wird durch ein noch unbekanntes spezifisches Agens ausgelöst (genuine Sarkoidose nach REFVEM u.a.).
3. Die Sarkoidose ist eine durch Tuberkulosebakterien ausgelöste a t y p i s c h e T u b e r k u l o s e .
4. Die M y c o b a k t e r i o p h a g e n t h e o r i e nach E. MANKIEWICZ. Der Sarkoidosekranke ist - im Gegensatz zu anderen Menschen - nicht in der Lage, Mycobakteriophagenantikörper zu bilden. Diese genetisch verankerte, mangelnde Bildung humoraler Mycobakteriophagenantikörper führt zur lysogenen Konversion der in den Körper des potentiellen Sarkoidosekranken eingedrungenen Myco-

bakterien durch Mycobakteriophagen. Der potentielle Sarkoidosekranke muß sich deshalb jetzt mit einem Mikroorganismus auseinandersetzen, der infolge der Transformation des Tuberkulosebakteriums die Wertigkeit eines neu entstandenen pathogenen Keims hat, und der sich sowohl morphologisch als auch kulturell sowie in seinem antigenen Verhalten weitgehend vom Tuberkulosebakterium unterscheidet. Als Auswirkung dieser Auseinandersetzung entsteht die Sarkoidose. Diese Arbeitshypothese macht auch die Tatsache verständlich, daß der Sarkoidose nicht so selten eine normale Tuberkulinempfindlichkeit vorausgeht. Sie könnte dadurch geringer werden, daß die Mycobakterien infolge des Mycobakteriophagenbefalls die antigene Fähigkeit verlieren, die notwendig ist, um eine Tuberkulinempfindlichkeit zu unterhalten.

Die **D i a g n o s e** der Sarkoidose stützt sich in erster Linie auf das klinische Bild, mit oft auffallender Diskrepanz zwischen gutem Allgemeinbefinden und dem pathologisch-anatomischen Organbefund, den Röntgenbefund mit dem gesetzmäßigen Stadienablauf der intrathorakalen Veränderungen; weiterhin auf den histologischen Befund sowie die verminderte oder fehlende Tuberkulinempfindlichkeit und den häufig positiven Ausfall der Hautreaktion nach Kveim.

Am häufigsten wird eine Tuberkulose d i f f e r e n t i a l -
d i a g n o s t i s c h abgegrenzt werden müssen, weiterhin
der Morbus Hodgkin sowie im Falle einer Lungenbeteiligung
eine Silikose und selte~~rer~~ das Hamman-Rich-Syndrom.

Im Bereich der Haut kann vor allem der sogenannte "sarkoid-
artige Lupus vulgaris" Schwierigkeiten bereiten. Lympha-
tische Leukämie und Syphilis sind blutmorphologisch und
histologisch bzw. serologisch leicht auszuschließen. Eine
geringere Rolle in unseren Breiten spielen Schistosomiasis,
Histoplasmose, Torulose, Brucellose und Lepra.

Die Sarkoidose kann akut oder primär chronisch v e r l a u -
f e n. Von den meisten Autoren mit großem Untersuchungs-
gut (u.a. SCADDING (1961), JAMES (1961), LÖFGREN und
STAVENOW, MEIER und WURM) wird das Löfgren-Syndrom als
prognostisch günstig beurteilt, im Gegensatz zur symptom-
los beginnenden chronischen Verlaufsform.

Die Sarkoidose wäre nach JAMES eine verhältnismäßig gut-
artige Krankheit, wenn sie nicht zu Fibrose der Lungen und
Augen und über die Calciumstoffwechselstörungen zu einer
Nephrocalcinose führen könnte.

Etwa 5 % führen zu Siechtum und enden tödlich, vorwiegend
durch cardiopulmonales Versagen.

In der B e h a n d l u n g der Sarkoidose wurde eine
ganze Reihe von Pharmaka angewendet: Chloroquin und
andere sind von unsicherem Wert, Vitamin D ist seiner

toxischen Nebenwirkungen wegen verlassen. Lediglich Zytostatika haben einen suppressiven Effekt auf die granulomatöse Gewebswucherung, sollten jedoch bei den meist im fortpflanzungsfähigen Alter stehenden Sarkoidose-Patienten nur bei zwingender Indikation angewendet werden.

Das Mittel der Wahl sind heutzutage die Glukocorticoide. Sie unterdrücken die zellige Proliferation und fördern die Resorption der epitheloidzelligen Granulome.

Ihr therapeutischer Einsatz erfordert ein kritisches Abwägen zwischen Indikationsstellung und möglichen Nebenwirkungen, besonders bei Langzeittherapie, sowie Beachtung gegebener Kontraindikationen. Bei erkennbarer Progredienz ist die Corticosteroidtherapie immer indiziert (KORTING 1970).

Sie ist absolut notwendig bei: Iridocyclitis, Neuritis optica, Meningoencephalitis und Hypercalcämie.-

Bei positiver Tuberkulinreaktion ist eine tuberkulostatische Abschirmung zu empfehlen.

KASUISTIK

Fall 1: B. Diego

Kliniksaufenthalt

18 J.

10.7. - 10.8.1964

A.: aus Sprachgründen nicht zu erheben.

Allgemeinbefund: o.B.

Tuberkulinreaktion: AT bis 1:10 Ø.

Hautbefund: Auf der linken Nasenseite sieht man einen pfennigstückgroßen gelblich-roten Herd, wobei vorwiegend in den Randpartien bis gut stecknadelkopfgroße Papeln zu finden sind. Stellenweise kleinlamelläre Schuppung.

Röntgenbefund: keine pulmonale Beteiligung.

Histologie: im Gefrierschnitt: ausgeprägte Epitheloidzellgranulome mit sehr schmalen Lymphocytenwällen und Bindegewebsabkapselung in den Randpartien.

Paraffinschnitt: unter schmal atrophischer Epidermis finden sich tuberkuloide Strukturen mit zentral gelegenen Epitheloidzellgranulomen und breiten Lymphocatenwällen, in die Langhans'sche Riesenzellen eingestreut sind. Zentrale Nekroseherde fehlen.

Diagnose (histologisch): am ehesten Lupus vulgaris bzw. (Gefrierschnitt) sarkoidartiger Lupus vulgaris.

Therapie: Neoteben 300 mg/die, insgesamt 3,9 g.

u. Verlauf: Röntgenbestrahlung in 5 Sitzungen (je 200 r bei 30 KV) insgesamt 1000 r.

Patient verläßt gegen ärztlichen Rat am 10.8.1964 die Klinik.

Fall 2: B. Hans

Kliniksaufenthalt

23 J.

17.9. - 30.9.1965

E.A.: 1963 grippalen Infekt.

Jetzt: Vor 17 Wochen starke Anschwellung des rechten und linken Fußgelenkes. Vor 7 Wochen Auftreten von Knoten an beiden Unterschenkeln. Beim Kämmen fallen Haare aus. Innerhalb der letzten 11 Wochen 30 Pfund Gewichtsabnahme.

Allgemeinbefund: o.B.

Tuberkulinreaktion: bis 10^{-3} $\emptyset$, bei 10^{-2} +.

Hautbefund: Am rechten Unterschenkel, 20 cm oberhalb des Innenknöchels finden sich 2 ca. apfelgroße, leicht erhabene, im Zentrum bläulich-rote Knoten, die beim Betasten schmerzhaft sind. 10 cm oberhalb der rechten Ferse ein apfelgroßer Knoten. 20 cm oberhalb der linken Ferse bläulich-rote, apfelklein = handtellergröße, schmerzhaft Knoten.

Diagnose: Erythema nodosum.

Röntgenbefund: Morbus Boeck im Stadium II a mit großen Hiluslymphomen bds. und wahrscheinlich frischer Lungenbeteiligung.

Laborbefunde: BSG 12/31 mm n.W.

Vermehrung der alpha-Globuline auf 13 Rel.-%.

Vermehrung der beta -Globuline auf 16 Rel.-%.

Therapie und Verlauf: lokal: Ichthyol-Vaseline und Wattepackungen, eine Röntgenbestrahlung mit 50 r, 100 KV.

intern: Natrium-Salicyl 3 x 1 Tabl./die. Unter Therapie

Rückbildung der schmerzhaften Knoten zu beobachten. Am 30.9.
Verlegung in II. Med. Universitätsklinik Mainz.

Fall 3: B. Maria

Kliniksaufenthalt

64 J.

1965/1968/1970

A.: "Seit 1953 in Behandlung", an Behandlung bisher:
Neoteben (1953), Rimifon (1954), ab 1965 zusätzlich Decor-
tin, CO₂-Aceton-Schnee, 1960 Millicorten-Neoteben.

Hautbefund: Auffallend symmetrisch finden sich je 2 kin-
derhandtellergroße Herde auf beiden Oberarmstreckseiten,
je ein ebenso großer Herd 10 cm oberhalb beider Fersen,
ein handtellergroßer Herd im Bereich der linken Glutaeal-
falte.

Es handelt sich um relativ scharf begrenzte, blaurote In-
filtrate, die eine pergamentartige, großlamellär schuppende
Oberfläche aufweisen. Unter Glasspateldruck deutlich mul-
tiple, glasstechnadelkopfgroße, rehbraune lupoide Infil-
trate nachweisbar. Sondenphänomen +.

Histologie: Im gesamten Corium, bis zur Subkutis reichend,
zahlreiche, scharf begrenzte, bindegewebig abgesetzte Epi-
theloidzellgranulome, mit wenigen Lymphocyten umrandet.
Gelegentlich Riesenzellbildung. Keine Nekrosen.

Diagnose: Boeck'sche Sarkoid.

Röntgenbefund des Thorax und Schichtung: o.B.

Röntgenbefund beider Hände und Füße: Im Bereich des Mittel-
gliedes der zweiten Zehe rechts fragliche Ostitis cystoides
multiplex Jüngling.

Tuberkulinreaktion: ATK bis 10^{-1} Ø.

Labor: BSG 30/44 mm n.W.

Therapie und Verlauf: Nach 8 Tagen deutliche Abblassung der Hautherde. Am 31.8.1965 Entlassung mit der Maßgabe der weiteren Einnahme von 4 x 1 Tabl. Olocortina/die.

N.B.: Keratosis naeviformis areola mammae Otto.

Weiterer Verlauf: Wiederaufnahme vom 22.7.1968 - 13.8.1968.

Zwischenanamnese: Seit 1965 zunehmend Herz- und Kreislaufstörung, gelegentlich Taubheitsgefühl an den Händen und Fußkrämpfe. Dyspnoe bei geringer Belastung.

Hautbefund: (Veränderungen im Vergleich zu 1965: Verschwinden der Herde an den beiden Unterschenkeln und in der linken Glutealfalte, Hinzutreten eines Herdes zu den zwei bereits vorhandenen auf der rechten Oberarmstreckseite, links weiterhin 2 Herde).

An beiden Ellenbogen und auf beiden Oberarmstreckseiten finden sich isoliert stehenden, scharf begrenzten und zwischen 2 und 8 cm im Durchmesser großen Herden zahlreiche, nicht zur Konfluenz neigende, rot-braune, glassecknadelkopfgroße Effloreszenzen mit verwaschener Begrenzung, Sondenphänomen Ø.

Histologie: (PE aus linkem Oberarmherd): Normale Epidermis. Im Corium insgesamt 4 knotig abgesetzte sogenannte Epitheloidzelltuberkel mit einzelnen Langhans'schen Riesenzellen und Lymphocatenwall. Verkäsung fehlt.

Diagnose: M. Böeck.

Röntgen-Thorax: Kein Anhalt für M. Boeck.

Röntgenaufnahme beider Hände und Füße in 2 Ebenen:

Mehrere kleine Zysten im Bereich der Finger und Zehen. Könnte einer geringen Ausprägung eines M. Jüngling entsprechen.

Tuberkulinreaktion: ATK bis 10^{-2} Ø.

Therapie und Verlauf: Röntgenbestrahlung beider Oberarme mit 2 x 200 r bei 45 KV. Lokalbehandlung mit Volon A - Tinktur. Bei Entlassung deutliche Abblassung der Hautherde.

Weiterer Verlauf: Wiederaufnahme vom 20.5. 1970 - 24.6.1970.

Zwischenanamnese: Im letzten Winter hätten die Herde wieder "geprickelt" und an Farbe zugenommen. Im Herdbereich bestände erhöhte Schmerzempfindlichkeit.

Hautbefund: Im Vergleich zu 1968 keine Veränderung der Herdzahl und -größe im Bereich beider Oberarmstreckseiten, jedoch Hinzutreten eines pfenniggroßen, fleischfarbenen, über das Hautniveau erhabenen Herdes mit scharfer Begrenzung im Bereich der Michaelis' Raute. Diaskopisch gelblich-bräunliche Fleckchen.

Histologie: Epidermis normal strukturiert. Deutlich abgesetzt von ihr im mittleren Corium einige kleinknotig aggregierte Epitheloidzellgranulome mit geringer lymphocytärer Randwallbildung. Deutliche Begrenzung zum umgebenden Bindegewebe. Kapselartige Umscheidung durch

Bindegewebsfasern nur eben angedeutet sichtbar.

Diagnose: cutane Bockgranulome.

Röntgen-Thoraxübersicht: im Vergleich zu 1965 unverändert.

EKG: fehlende R-Zacken in $V_1 - V_3$, die entweder auf abgelaufenen Vorderwandinfarkt oder zunehmende Linksbelastung hinweisen.

Tuberkulinreaktion: ATK 10^{-1} +.

Kveim-Test: +.

Therapie und Verlauf: Lokal: Volon A - Tinktur, Jellin - Ultra-Folienverbände. Intern: 4 x 5 mg Olocortina/die.

Bei Entlassung deutliche Abblassung der Hautherde.

Therapieempfehlung: 4 x 1 Tabl. Olocortina wenigstens im Laufe der nächsten 3 Monate weiterhin einzunehmen.

Fall 4: B. Richard

48 J.

Kliniksaufenthalte

1954/1959/

1960/1962

E.A.: 1945 fragliche Lungenentzündung. Während der Gefangenschaft (1945 - 1948) als Steinbrecher gearbeitet. Ab März 1948 wegen Dystrophie arbeitsunfähig. Bemerkte 1948 markstückgroßen, krustigen, indolenten Herd am rechten Knie, 1949 ähnlichen schuppigen Herd am Hinterhaupt.

Erstaufnahme in Universitäts-Hautklinik Mainz 1954.

Hautbefund: Über der rechten Tuberositas tibiae, auf der rechten Nackenhälfte, auf der linken Wange sowie

der rechten Stirnseite finden sich je ca. linsengroße, scharf begrenzte livid-bräunliche Hautbezirke mit feinlammellärer Schuppung und über das Hautniveau reichenden hyperkeratotischen Auflagerungen. Sondenphänomen +.

Diagnose: Lupus verrucosus.

Therapie: Neoteben, Kromayer-Bestrahlung 2-16''. Besserung.

Wiederaufnahme: 1959 wegen starker Dyspnoe und Auftreten zweier Herde gleicher Morphe auf Nasenrücken und rechtem Knie.

Histologie: (PE Nasenrücken): Lupus pernio.

Röntgen-Thorax: Silikose.

Tuberkulinreaktion: bis 10^{-4} Ø.

Therapie: Wegen Leberparenchymschadens mußte Neoteben-Medikation abgesetzt werden. Nun 2 x 0,5 Streptomycin/die.

4 x 1 bis zuletzt 1 x 1 Tbl./die Decortin. Kromayerbestrahlung. Frappierende Besserung der dyspnoischen Beschwerden. Bei Entlassung bullöse Reaktion der beiden Lupusherde infolge Kromayerbestrahlung.

Wiederaufnahme 1960. Längere Zeit keine Tabletten eingenommen; starke Vergrößerung der beiden Lupusherde auf der Nase und dem rechten Knie, leichte Dyspnoe.

Hautbefund: Ein gut zehnpfenniggroßer lividrot-bräunlicher, scharf begrenzter, sich plattenartig über das Hautniveau erhebender Herd auf dem Nasenrücken mit zahlreichen Knötchen im Randgebiet.

Diaskopie: lupoide Infiltrate. Sondenphänomen +.

Über der Tuberositas tibiae rechts 5 DM-großer Herd gleicher Morphe mit zentraler Schuppenauflagerung. Sondenphänomen +.

Therapie: 3 x 1/2 Tbl. Neoteban à 0,2 g/die.

1 Tbl. Decortin/die, Kromayerbestrahlung bis zur Erosivreaktion (10-25 ''').

Wiederaufnahme 1962.

Aus dem Allgemeinbefund: EZ und KZ reduziert, Brustkorb faßförmig. Lunge: links Lungengrenze 3 QF höher als rechts, Klopfeschall hypersonor. Leber: 3 QF verbreitert. Milz palpabel.

Hautbefund: Nasenherd: etwa markstückgroß, mit erkennbaren zahlreichen Teleangiektasien, unter Glasspateldruck staubkornartige, apfelgeleefarbene Infiltrate. Rechtes Knie: Kinderhandtellergroßer Bezirk braunrötlicher Verfärbung mit scharfer, polycyclischer Begrenzung. Diaskopisch mehr flächenhafte Infiltration.

Gleichartiger Herd von Linsengröße oberhalb des rechten Knies.

Diagnose: Lupus pernio.

Histologie (PE rechtes Knie): Epidermis stark verschmälert und abgeflacht. Die epidermalen Zellen in der Stachelzellschicht zeigen Veränderungen i.S.e. altération cavitaire de Loi. Mächtiges Infiltrat in oberer und mittlerer Cutis. Die Natur der Zellen, die das Infiltrat auf-

bauen, ist kaum zu erkennen. Die Zellen sind durch ein mächtiges Ödem auseinandergedrängt, ihr Cytoplasma weist eine intensive Vacuolisierung auf. Kerne stark pyknotisch. Gefäße sind in diesem Niveau der Cutis stark erweitert und am infiltrativen Prozeß beteiligt. In der tieferen Cutis inselartiges Infiltrat mit den gleichen Merkmalen.

Diagnose (histologisch): Anhand der Anamnese und des klinischen Befundes kann man diesen histologischen Befund i. S.e. Transformation der unspezifischen epitheloidzelligen Infiltrate durch Corticoide deuten. Im Polarisationsmikroskop können einige intracellulär gelegene, leuchtende Punkte beobachtet werden, so daß man das Vorliegen eines silikotischen Granuloms nicht ablehnen kann.

Röntgen-Thorax: Im Vergleich zu 1959 im linken Untergeschoß noch mehr streifige Induration feststellbar, sowie ventro-basale Pleuraschwarte. Gewisse Schrumpfungstendenz linksseitig. Im übrigen finden sich die großen Konglomerate in beiden Mittelgeschossen und im rechten Untergeschoß in gleicher Form wie früher.

Beurteilung: am ehesten Silikose.

Röntgen der Hand: o.B.

Tuberkulinreaktion: ATK bis 10^{-2} Ø.

Labor: Hypercalciurie.

Verminderung der Albumine auf 46,5 Rel.-%.

Hypergammaglobulinämie von 27 Rel.-%.

Therapie: 3 x 1 Tbl. Ultracorten/die, 300 mg Neotebin/die, Kromayerbestrahlung. Bei Entlassung Abblassung der Hautherde.

Fall 5: B. Claudia

8 J.

Kliniksaufenthalt

4.3.1964-22.3.1964 sowie
vom 23.3.1964 - Ende April
1965 in der Universitäts-
Kinderklinik Mainz

E.A.: 4. Lj. Lungenentzündung.

Jetzt: 1960 erstmals "Pickel auf der rechten Fußsohle" bemerkt. Diagnose der Universitätskinderklinik Bonn: Hauttuberkulose. 1962 7-monatiger Heilstättenaufenthalt in Bad Dürkheim, 1963 6-monatiger Aufenthalt in Wangen i. Allgäu. Entlassungsdiagnose: anergische, epitheloidzellige Hauttuberkulose des rechten Fußes sowie atypische Pneumonie beider Unterlappen. Medikation: 200 mg Neoteben/die.

Im Januar 1964 Auftreten eines relativ scharf begrenzten, mykotisch aussehenden Exanthems im Bereich des gesamten Stammes, das nach Auftragen von Ichthyol-Schwefel-Zinkpaste abheilte. Eruption zahlreicher neuer Knötchen auf der Fußsohle.

Aufnahmebefund: EZ und KZ reduziert. Lymphknoten: rechts axillär ein linsengroßer LK tastbar, inguinal bis linsengroße LK bds. tastbar. Atemgeräusch: über allen Lungen teilen klein-mittelblasige RG's (nicht klingend), über beiden Unterfeldern zusätzlich inspiratorisch trockene RG's.

Hautbefund: Auf der Innenseite des rechten Oberschenkels finden sich einzelne, linsengroße, relativ scharf begrenzte Hyperpigmentierungen. An beiden Füßen zahlreiche stecknadelkopfgroße, braungelbe Knötchen in teils lichter, teils dichter Aussaat, alle mit Hyperkeratosen bedeckt. Sondenphänomen $\emptyset$. Diaskopie: stellenweise einzelne stippchenförmige, gelbbraune Infiltrate.

Diagnose (auch histologisch): kleinknotige Sarkoidose.

Röntgen-Thorax: Feinfleckige Verdichtungen in nahezu sämtlichen Lungenfeldern, nach cranial zunehmend und symmetrisch angeordnet. Hili polycyclisch begrenzt und verbreitert.

Beurteilung: In erster Linie M. Boeck. Miliar-Tbc nicht sicher auszuschließen.

Mikrobiologie: Sputum, Kultur, Tierversuch, Nativ-Präparat auf Tb - Bakterien $\emptyset$.

HNO: atrophische Rhinitis.

Therapie und Verlauf: Behandlung der Bronchitis mit Terramycin. Am 23.4.1964 Verlegung in die Universitäts-Kinderklinik Mainz.

Weiterer Verlauf in der Kⁿderklinik: Ausführung der

Tuberkulinprobe: bis 10^{-2} $\emptyset$.

Therapie: Decortin und Neoteben, lokal Salizyl - Vaseline-Salbe.

Weiterer Verlauf: Mitte April 1964 Auftreten einer Myocarditis, die mit 0,125 mg Digoxin/die behandelt wird.

Mitte Januar 1965 Varizellen.

Gegen Ende des stationären Aufenthaltes in der Universitäts-Kinderklinik Mainz (April 1965) ist der spez. Lungenbefund röntgenologisch gut zurückgebildet, die Hautsarkoidose abgeheilt.

Fall 6: Ch. Christa

Kliniksaufenthalt

34 J.

15.8.1961 - 19.8.1961

E.A.: Kinderkrankheiten: Masern, Mumps.

Rippenfellentzündung und Lungenentzündung.

1947 Nierenbeckenentzündung.

1958 Magenschleimhautentzündung.

Jetzt: Vor 1 Jahr erstmals "Flecken" im Kinnbereich, die sich im Laufe des Jahres allmählich über das ganze Gesicht verteilten.

Hautbefund: Vorwiegend perioral, im Bereich des Kinns sowie der Nasolabialfalte und der Stirngegend zeigen sich kleinste, bis höchstens glasstecknadelkopfgroße, rötliche, derbe Knötchen, die halbkugelig über das Hautniveau hervorragen.

Diaskopie: gelbliche Infiltrate. Sondenphänomen: Ø.

Histologie: (PE Mundwinkel): Unter einer follikulären Hyperkeratose ist die Epidermis schmal atrophisch. In dem

darunterliegenden Bindegewebe finden sich scharf begrenzte Epitheloidzellgranulome, die von einer Bindegewebshyperplasie umgeben sind. Von diesen Granulomen gehen knospenartig weitere Epitheloidzellgranulome aus. Auffallender Reichtum an Langhans'schen Riesenzellen. Zentrale Nekrose ist nur an einer Stelle in geringem Ausmaß vorhanden. Geringgradige lymphocytäre Randwälle.

Diagnose (auch histologisch): Histol. Bild spricht mehr für Boecksches Sarkoid als für einen sarkoiden Lupus vulgaris.

Röntgen-Thorax: Basale, medio-ventrale Pleuraschwarte bds. Kein frischer infiltrativer Prozeß.

Tuberkulinreaktion: 10^{-4} Ø.

Weiterer Verlauf: Da unter dem makroskopischen Aspekt zunächst eine Rosacea lupoides in Erwägung gezogen wurde, begann eine Lokalbehandlung mit Ichtho-Cortin "fettfrei" und Abreiben mit 1 % Leukomycinspiritus.

Eine Therapie der Sarkoidose konnte nach Kenntnis des histologischen Befundes hier nicht durchgeführt werden, da die Patienten der Aufforderung, sich wieder in der Poliklinik vorzustellen, nicht nachkam.

Fall 7: H. Anneliese

Kliniksaufenthalt

37 J.

20.5.1968 - 31.5.1968

E.A.: 1947 Appendektomie.

1962 Ulcus ventriculi.

Jetzt: Im August 1967 nach Anstreichen von Fensterrahmen Anschwellung auf der Streckseite des rechten Ringfingers bemerkt. Ende Februar 1968, nach Exzision dieses Tumors, habe sich der rechte Ringfinger wieder verdickt. Erneute Exzision mit anschließender histologischer Untersuchung.

Hautbefund: Starke Anschwellung des rechten Ringfinger-mittelgliedes. Auf seiner Streckseite findet sich median gelegen eine 3 cm lange, längsverlaufende, gereizte Narbe. Die nähere Umgebung der Narbe ist gerötet, angeschwollen und verhärtet.

Histologie: (15.5.1968 Prof. Wurm, Wiesbaden): Boeck'sches Sarkoid der Cutis, das auch die Subcutis mit multiplen tuberkuloiden Knötchenbildungen in Mitleidenschaft gezogen hat. Da keinerlei Quarzstaub nachzuweisen war, kann es sich nicht um ein sog. Staubsarkoid handeln.

Röntgen-Thorax: kein Anhalt für M. Boeck der Lunge.

Hände: kein Anhalt für M. Jüngling.

Tuberkulinprobe: bis 10^{-3} Ø.

Therapie: nicht durchgeführt, da Patientin nicht zur Ablesung des Kveim-Testes in der Poliklinik erschien.

Nebenbefund: Perianalekzem.

Fall 8: H. Barbara

40 J.

Klinikaufenthalte

1960/1961/1963/

1965/1967/1970

F.A.: Vater (72 J.) seit 5 Jahren tuberkulosekrank. Lebt zu Hause.

E.A.: Januar 1960 positive WaR bei Routineuntersuchung festgestellt.

Jetzt: Die Hautveränderungen traten zuerst am rechten Unterarm auf. Wenige Monate später zeigten sich gleichartige Hauterscheinungen auf der Nase und der rechten Stirnseite.

Hautbefund: Auf dem Nasenrücken und den Nasenflügeln ist eine sattrote, relativ scharf begrenzte Verfärbung mit leichtem Ton ins Bläuliche zu sehen. Das Erythem ist mit pityriasiformen Schuppen bedeckt und überragt das Niveau der unveränderten Haut nur gering. Nach kaudal dehnt sich das Erythem bis über die Hälfte des Philtrum aus. Über der rechten Zilie findet sich ein 10-Pfennig-Stück - großer, im Hautniveau gelegener, erythematöser Herd mit leicht unscharfer Begrenzung. Oberfläche trocken, leicht pityriasiform schuppig.

Auf der rechten Unter- und Oberarmstreckseite imponiert je ein 5-DM-Stück bzw. kinderhandtellergrößer, kaum erhebener, erythematöser Herd mit scharfen Rändern.

Diagnose (auch histologisch) : Böeck'sches Sarkoid der rechten Unterarm- und Oberarmhaut, Lupus pernio der Nase und rechten Augenbrauenpartie.

Röntgenbefund des Thorax: Weitgehender Verdacht auf M.

Boeck der Lunge mit interstitiellen Sklerodierungen und Fibrosierungen. Vergrößerter Drüsenkörper im Hilusbereich. Vikariierendes Emphysem im rechten Spitzen-Obergeschoß.

Labor: WaR +, Nelsontest +.

Therapie und Verlauf: M.Boeck: Decortin 30 mg/die insgesamt 1250 mg. Neoteben 300 mg/die insgesamt 17,1 g.

CO₂-Aceton-Schnee.

Lues latens seropositiva: Tardocillin.

Bei Entlassung deutliche Verkleinerung und Abblassung der Hautherde.

Weiterer Verlauf: Wiederaufnahme vom 11.4. - 31.7.1961

Zwischenanamnese: Bis Januar 1961 Einnahme von Decortin- und Neotebentabletten. Seit Januar 1961 zunehmende Blaufärbung der Nase. Herde am rechten Arm traten stärker hervor und sind nun gerötet. Belastungsdyspnoe.

Hautbefund: entspricht dem Aufnahmebefund von 1960.

Histologie (PE rechter Oberarm): Histologisches Bild ist mit einem weitgehend in Rückbildung befindlichen M. Boeck vereinbar.

Röntgenbefund des Thorax: Im Vergleich zu 1960 Hili unverändert. Hingegen erscheint die teils mikronoduläre, teils retikuläre Zeichnung im Bereich beider Lungen, vorwiegend im rechten Untergeschoß, vermehrt. Diese zunehmende pulmonale Beteiligung läßt auf Progredienz schließen.

Labor: WaR und Nelsontest: ++++ .

Therapie und Verlauf: Rückbildung der Herde im Bereich des rechten Armes nach kurzfristiger Decortin- Neotebenbehandlung. Der Lupus pernio der Nase zeigte keine Aufhellungstendenz. Nur mäßigen Erfolg zeigte hier die Anwendung folgender Therapeutika: Hydrocortison, Volon-, Akrothermalsalbe, später Rotlicht- und Röntgenbestrahlung, schließlich Ichthyol-Glyzerin-Massage. Auch lokale Unterspritzungen mit Hydrocortison-Azetat blieben ohne zufriedenstellenden Effekt. Danach Absetzen der Steroid- und Neoteben-Therapie und Entlassung. Weiterhin poliklinische Überwachung.

Wiederaufnahme vom 16.7.1963 - 21.11.1963

Hautbefund: Birnenförmige Auftreibung der apikalen Nasenweichteile. Dort findet sich ein ausgedehntes, relativ scharf begrenztes Erythem, das nur die lateralen Anteile der Nasenflügel ausspart. Über der rechten Augenbraue Herd von 5-DM-Stück-Größe.

Am rechten Arm mehrere markstückgroße Herde mit unregelmäßiger Farbsättigung. Auf Glasspateldruck grau-gelbliche Stippchen.

HNO: Nasenschleimhaut atrophisch. Anosmie.

Röntgenbefund Thorax: M. Boeck im Stadium II - III.

Labor: BSG 12/29 mm n.W.

Hypalbuminämie von 49 Rel.-%.

Hyper-alpha-2-Globulinämie von 15 Rel.-%.

Pallida + .

Meinicke + .

CMFT + .

Tuberkulinprobe: ATK bis 10^{-3} Ø.

Therapie und Verlauf: Olocortina 20 mg/die, Neoteben 300 mg/die. Lokalbehandlung der Nase: Pergalensalbe. Bei Entlassung geringer Rückgang der Hautherde. Post demissionem Olocortina 15 mg/die.

Dezember 1964: kaltpkaustische Stichelung des oberen linken Nasen-Anteiles; die Stelle wird in der Folgezeit deutlich heller und flacher.

Wiederaufnahme vom 4.11.1965 - 2.2. 1966

Z.A.: Hautherde verfärben sich bei Kälte blaurot.

Hautbefund: wie 1963.

Röntgenbefund: Thorax: Keine Befundänderung im Vergleich zu 1963. Hili unverändert bds. etwas verbreitert, keine frischen Hiluslymphome. M. Boeck im Stadium II - III.

Kveim-Test: + .

Therapie: Versuch mit Ichthophen i.v. Kaltkaustische Stichelung im Bereich der Nasenspitze.

Wiederaufnahme: vom 16.5.1967 - 25.7.1967

Zwischenanamnese: Keine Atembeschwerden mehr. Medikation zuletzt: 3 x 1 Tbl. Celestan/die.

Hautbefund: entspricht dem Hautbefund von 1965.

Nebenbefund: Histiocytom am linken Oberschenkel.

Röntgenbefund: Thorax: Keine Veränderung gegenüber den Aufnahmen von 1960 - 1965. M. Boeck im Stadium II - III.

Tuberkulinprobe: ATK bei 10^{-2} + .

Therapie und Verlauf: 3 x 1 Tbl. Celestan/die, lokal: Volon-A-Tinktur.

Bei Entlassung Hautveränderungen, besonders auf der Nase, wesentlich gebessert. Weiterhin poliklinische Kontrolle. Wiederaufnahme vom 2.2.1970 - 10.4.1970.

Zwischenanamnese: In der Zwischenzeit keine subjektiven Beschwerden.

Letzte Medikation: 3 x 1 Olocortina/die, 4 x 1 Canvacord/die, 2 x 1 Baycaron/Woche.

Hautbefund: entspricht wieder dem Aufnahmebefund von 1967.

Röntgenbefund Thorax:Gegenüber letzter Voruntersuchung (1969) keine Befundänderung. Im Mittel- und Untergeschoß bds. vermehrte retikuläre und streifige Lungenzeichnung. Hili bds. verbreitert und unscharf begrenzt.

Schichtaufnahme: Typisch für sehr ausgedehnte indurative Veränderungen nach einer erheblichen Lungenbeteiligung des M. Boeck, wobei vor allem der Mittellappen betroffen ist. Auch die Hiluslymphknotenverkalkungen passen in dieses Bild.

Labor: Nelson + .

Mediastinoskopie: Epitheloidzellige LK-Tbc und abgekapselte Käseherde im Mediastinum, sowie die bereits bekannten epitheloidzelligen LK-Veränderungen i.S.e. M.Boeck.

Sputum auf Tbc: Ø .

Therapie: Absetzen der Corticoidpräparate.

Neoteben 300 mg/die, später Myambutol. Weiter 2 x 1 Lanicor.
Es wurde ein Sanatoriumaufenthalt empfohlen.

Fall 9: J. Maria

Klinikaufenthalte

38 J.

1959 und 1962

Jetzt: Vor 7 Jahren Auftreten einer livid roten, flächenhaften Verfärbung auf dem Nasenrücken und auf der rechten Wange. Später stellen sich ähnliche Herde im Bereich des rechten Beines ein.

Diagnose in der Universitäts-Hautklinik Bonn: M. Boeck.
Besserung auf Hydrocortison-Tbl.

Hautbefund: Im Bereich des rechten Beines finden sich linsen-bohnengroße, livid verfärbte, scharf umschriebene Fleckbildungen. Am Nasenrücken rechts ein gleichartiger Herd von intensiverer livider Farbe. Bei Glasspateldruck stechnadelkopfgroße gelbe Stippchen. Ein Herd gleicher Beschaffenheit von 5-DM-Stück-Größe im Bereich der rechten Wange.

Diagnose (auch histologisch): Boeck'sches Sarkoid
(kleinknotig).

Röntgenbefund: Thorax und Skelett o.B.

Therapie: sine, da Weiterbehandlung durch den Hautfacharzt
(außerhalb).

Wiederaufnahme vom 9.7. 1962 - 16.7.1962

Zwischenanamnese: Hautfachärztliche Behandlung mit Neoteben

ohne Effekt, sodann mit gutem Erfolg Urbason-Tbl. Bei Reduzierung der Dosis von 4 x 1 Tbl./die Vergrößerung der Hautveränderungen.

Hautbefund: Über dem Nasenrücken besteht eine ovaläre, livid-rötliche Verfärbung vermehrter Konsistenz. Vor dem rechten Ohr sind einige tiefe, schwarze Komedonen in einem gering atrophischen, von feinsten Teleangiektasien durchzogenen, unscharf begrenzten Herd zu sehen. Auf der rechten Oberarmaußenseite finden sich zwei münzgroße, gering bläulich-rote, mäßig infiltrierte Herde, am rechten Unterarm zwei zart rötliche Herde. Der rechte Ober- und Unterschenkel ist in voller Cirkumferenz bedeckt mit disseminierten, unscharf begrenzten, zart rötlichen, von Teleangiektasien durchzogenen Herden, die palpatorisch nicht infiltriert sind.

Tuberkulinprobe: ATK bis 10^{-2} Ø .

Therapie: Weiterhin vom Hautfacharzt (außerhalb) durchgeführt.

Fall 10: K. Ilse

Klinikaufenthalte

37 J.

1963 und 1964

Erstaufnahme vom 1.7. - 12.7.1963

F.A.: Ein Onkel habe Lungen-Tbc gehabt.

E.A.: 15 Lj. Lungenentzündung, 1960 Nervenlinik (M. Bleuler).

Jetzt: Vor ca. 8 Jahren Nachlassen der Geruchsempfindung.
1960 erstmals roten Höcker auf dem Nasenrücken bemerkt. Nun Verstärkung der Rötung.

Hautbefund: Über den Nasenrücken verlaufende, ca. 2,5 cm breite knochenharte, höckerige, rötliche Schwellung. Die Rötung setzt sich auf die rechte Wange fort, wo sich mehrere glasstecknadelkopfgroße, weiche Knötchen befinden. Teleangiectasien.

Diaskopisch apfelgeleefarbene Flecken.

Histologie: Im Corium Epithelzellgranulome mit größerer Anzahl von Langhans'schen Riesenzellen ohne Nekroseherde.

Diagnose: M. Boeck.

Röntgenbefund: Hände: o.B.

Nasenbein: Destruktion des distalen Nasenbeins.

Thorax: Verdacht auf Hiluslymphome.

Schichtung: Hilus o.B. In Höhe des Aortenbogens rechtsseitig paratracheal Verdacht auf Lymphom.

Tuberkulinprobe: ATK bis 10^{-2} $\emptyset$.

Labor: Hyper-alpha-2-Globulinämie von 11 Rel.-%.

Wiederaufnahme vom 11.4.1963 - 27.8.1963

Röntgen-Kontrolle: Thorax: Paratracheale Verschattung regressiv.

Pneumomediastinum: Keine neuen Gesichtspunkte.

HNO: atrophische Rhinitis.

Therapie: Olocortina 40 mg/die, Neoteben 300 mg/die.

Nase: Röntgenbestrahlung 100 r, 37 KV.

Hautveränderungen deutlich gebessert, jedoch Absetzen der Therapie wegen Verschlechterung des M. Bleuler. Entlassung gegen ärztlichen Rat.

Wiederaufnahme 1964

Nach Absetzen der Medikation Nase angeschwollen. Letzte Medikation 1 Tbl. Olocortina/die. In letzter Zeit Rückenschmerzen.

Aus dem Allgemeinbefund: Psyche z. Zt. unauffällig.

Hautbefund: Bläulich-rote Resterytheme auf der Naselwurzel.

Röntgenbefund: HWS und BWS: Rückenbeschwerden sind auf ein HWS-Syndrom zurückzuführen.

Therapie: Weiterhin 1 Tbl. Olocortina/die.

Fall 11: K. Anna

Klinikaufenthalte

61 J.

1967 und 1969

E.A.: ohne Besonderheiten.

Jetzige Anamnese: Seit 5 Jahren Hautherd über linker Scapula. Vor 1 1/2 Jahren Lymphknotenexcision aus der linken Axilla. Histologie liegt nicht vor.

Hautbefund: Über dem linken Schulterblatt 7 x 3,5 cm größer, scharf begrenzter, hellbrauner, atrophisch makulöser Herd mit hellroten, erhabenen Infiltraten am Rand.

Histologie: Innerhalb erheblicher Fibrose im oberen und mittleren Anteil des Corium an mehreren Stellen nestförmig, z.T. strangförmig angeordnete Epitheloidzellen, die z.T. von einigen Lymphocyten umgeben sind. Auch Riesenzellen vom Langhanstyp und Fremdkörpertyp vorhanden.

Diagnose: M. Boeck.

Röntgenbefund: Thorax: Bihiläre Drüsenvergrößerung, besonders rechts. Im linken Mittelgeschoß vermehrte Streifung. Schichtung: Walnußgroßes Lymphom am rechten unteren Hiluspol.

Tuberkulinprobe: ATK 10^{-5} Ø , 10^{-4} ++

Labor: BSG 10/39 mm n.W.

Therapie und Verlauf: Nach Olocortina urtikarielle Reaktion, deshalb Umsetzen auf Ultracorten 4 x 1 Tbl./die. Dauermedikation: 2 x 1 Tbl. Ultracorten.

Wiederaufnahme vom 13.1.1969 - 23.1.1969

Zwischenanamnese: Seit 4 Monaten Hautveränderungen am Rumpf und an den Extremitäten.

Hautbefund: a) An Stamm und Extremitäten bis 5-DM-Stückgroße, teils konfluierende, girlandenförmig begrenzte, geringgradig erhabene, mit diskreter Schuppung versehene Krankheitsherde.

Diagnose: Erythema anulare squamosum.

b) Über der linken Scapula findet sich ein 7,5 x 5,0 cm messender, polycyclisch begrenzter, braunroter, das Hautniveau überragender Herd mit zentraler weiß-gelblicher Atrophie.

Diagnose (auch histologisch): M. Boeck.

Röntgen - Thorax: Geringe Größenzunahme des vorbeschriebenen rechtsseitigen Hilus-LK neben einer streifigen Zeichnung im rechten Mittel-Untergeschoß.

Tuberkulinprobe: GT 10^{-4} ++ .

Therapie und Verlauf: Ultracorten 15 mg/die, Neoteben 300 mg/die. Kromayerbestrahlung. Röntgenbestrahlung (200 r, 37 KV). Deutliche Besserung.

Erythema anulare squamosum: Millicorten-Vioform, Whitfield'sche Salbe. Gute Heilungstendenz unter dieser Lokaltherapie.

Fall 12: K. Emil

Klinikaufenthalte

39 J.

2 x 1968

E.A.: 1954 TE; seit 10 Jahren Sehstörung links, Schmerzen im Bereich der linken Gesichtshälfte.

Jetzt: Vor 10 Wochen plötzliches Aufsprießen roter "Pickel" auf der linken Gesichtshälfte.

Hautbefund: Unterhalb des linken Mundwinkels, seitlich des linken Auges, auf der Glabella und vor dem linken Ohr stecknadelkopfgroße rote, z.T. konfluierende, z.T. einzeln stehende derbe Papeln.

Diagnose (auch histologisch) : M. Boeck (lichenoide Form).

Nebenbefund: zahlreiche Fibromata pendulántia.

Röntgen-Thorax: Verkalktér PK im rechten Lungenmittelfeld.

Kein Hinweis auf M.Boeck.

Labor: Hyperalbuminämie (72 Rel.-%).

Tuberkulinprobe: GT 10^{-3} +.

Therapie: Corticoidsalbe und 2-malige Röntgenbestrahlung unter Oberflächenbedingungen. Besserung der Hautveränderungen.

Wiederaufnahme nach 5 Wochen.

ZA: Einige Tage nach Entlassung waren neben starken Zahnschmerzen im rechten Kieferbereich rote Knoten auf der rechten Wange aufgetreten. Seit Beginn einer Zahnbehandlung Rückgang der Zahnschmerzen und der Hauterscheinungen.

Aus dem Allgemeinbefund: RR: 190/110 mm Hg.

Klopfschmerz im Bereich der oberen LWS.

Hautbefund: Über den Augenbrauen, am temporalen linken Augenwinkel, auf beiden Wangen und am Kinn finden sich 1 - 5-DM-stückgroße infiltrierte, scharf begrenzte Herde, die in ihrem Bereich zahlreiche dichtstehende, hellrote, glassecknadelkopfgroße Papeln aufweisen.

Diagnose: lichenoider M. Boeck.

Röntgen-Thorax: Keine Befundänderung im Vergleich zur Voruntersuchung.

Zahnklinik: kein Anhalt für Fokus.

Nervenklinik: Leichte Hypaesthesie im Bereich des Trigeminus links.

Laparoskopie: Makroskopisch und histologisch: Geringgradige Leberverfettung. Kein Anhalt für M. Boeck.

Tuberkulinprobe: ATK 10^{-5} + .

Labor: Hyperalbuminämie (74,5 Rel.-%) bei Hypoproteinämie (5,6 g%).

Therapie und Verlauf: 1 Drg./die Urbason ret. Lokal Jellin-Creme. Hauterscheinungen unter Therapie an Stirn, Kinn, rechter Wange deutlich zurückgebildet, während auf der linken Wange einzelne neue rötliche Knötchen auftraten.

Fall 13: K. Katharina

Klinikaufenthalt

54 J.

17.5.1963-31.5.1963

E.A.: Rhagadiformes-squamöses Ekzem.

Hautbefund: Am linken Nasenflügel und im Nasen-Augenwinkel, gut bohnengrößer, bläulich-rot verfärbter, derber und deutlich erhabener Herd. Im Bereich der Unterschenkel, rechts erheblich mehr als links, zahlreiche, z.T. schmerzhafte, kalottenförmig über das Hautniveau erhabene Knotenbildungen von derb-elastischer Konsistenz. Die darüberliegende Haut ist entzündlich gerötet.

Diagnose (auch histologisch): Boecksches Sarkoid.

Tuberkulinprobe: bis 10^{-3} Ø .

Labor: BSG 22/48 mm n.W.

Hyper-alpha-2-Globulinämie von 11 Rel.-% .

Therapie und Verlauf: Decortin und Neoteben, lokal Akrothermsalbe. Röntgenbestrahlung eines noch schmerzhaften Knotens am linken Unterschenkel. Deutliche Besserung der

Entzündung. Abschwellung und Verkleinerung des Nasenherdes.
Zur Nachbehandlung 3 x 1 Ultracorten/die, lokal Lasonilsalbe.

Fall 14 : L. Peter

Klinikaufenthalt

50 J.

3.7.1963 - 6.7.1963

JA.: Die Hautveränderung besteht seit 1945.

Hautbefund: Auf der Streckseite des rechten Mittelfingers
findet sich ein tiefkutaner, derber, gut beweglicher, livid-
farbener Knoten.

Diagnose: Boecksches Sarkoid.

Tuberkulinreaktion: nicht ausgeführt.

Röntgenbefund der Hände: Akroosteolyse des 3. und 4. Fingers
rechts. Multiple zystische Veränderungen an den Phalangen
beider Hände, die einer Ostitis multiplex cystoides ent-
sprechen dürften.

Labor: BSG 4/9 mm n.W.

Alpha-1-Globuline : 9 Rel. %

Therapie: keine Angaben (Gutachtenfall).

Fall 15: M. Gertrud

Klinikaufenthalte

57 J.

1963/1964/1966

1967/1969

JA.: keine näheren Angaben.

Hautbefund: Unterhalb des rechten Auges sind in dunkelroter
Narbe (nach operativer Entfernung eines nicht näher ge-
nannten Herdes vor 12 Jahren) diaskopisch apfelgelee-

farbene Knötchen nachweisbar. Die Nase ist kolbig aufgetrieben. Nasenspitze und Nasensteg weisen teils blaurote, teils bräunlich-gelbliche Knötchen auf. Alle Finger mit Ausnahme des linken Mittelfingers sind kolbig aufgetrieben, blaurot verfärbt, sowie teilweise mit Teleangiectasien und bläulich-roten Knötchen durchsetzt. Die Zehen sind in ähnlicher Weise verändert. Auf der Streckseite des linken Oberarms findet sich ein markstückgroßer, leicht erhabener, blauroter Herd, der mit bläulichen Knötchen durchsetzt ist.

Diagnose (histologisch bestätigt): Lupus pernio.

Tuberkulinreaktion: bis 10^{-2} Ø .

Röntgenbefund: Thorax: Konglomeratform mit Zerfallshöhlen und deutlichen fibrösen Veränderungen eines M. Boeck (Stadium III a + b).

Nasenskelett: Umschriebener Destruktionsherd im Nasenbein.

Hände und Füße : Kleinzystische Deformationen sowie echte Knochendestruktion und ausgeprägte osteolytische Veränderungen i.S.e. M. Jüngling.

Labor: BSG 35/69 mm n.W.

Sputum auf Tb-Bakterien Ø .

Therapie: 3 x 1 Olöcortina und 300 mg Neoteben/die

Bei Entlassung keine wesentliche Befundbesserung.

Wiederaufnahme vom 7.12. - 11.12. 1964

In der Zwischenzeit Gewichtszunahme von 15 kg, Belastungsdyspnoe.

Hautbefund: unverändert.

Tuberkulinreaktion: bis 10^{-4} Ø .

Röntgenbefund: Thorax: Rückgang der Verdichtungen in beiden Spitzen-Obergeschossen. Übriger Thoraxbefund ohne wesentliche Änderung.

Labor: BSG 14/38 mm n.W.

Therapie: 2 x 1 Tbl. Olocortina/die sowie

2 x 1 Tbl. Lasix/die.

Wiederaufnahme vom 9.5. - 12.5.1966

ZA.: Subjektives Wohlbefinden bis auf Belastungsdyspnoe, monatliche Kontrolle in Poliklinik.

Medikament: 2 x 1 Tbl. Keteocort/die.

Aus dem Allgemeinbefund: RR 210/120 mm Hg

Leber: 1 QF verbreitert, Gliedmaßen: Versteifung des rechten Ringfingers sowie des linken Zeige- und Kleinfingers.

Hautbefund: unverändert.

Röntgenbefund Thorax: Seit 1964 keine Befundänderung .

Therapie: 2 x 1 Tbl. Keteocort/die sowie

1 Tbl. Lasix/ 14 Tage .

Wiederaufnahme vom 20.3. - 24.3.1967

ZA.: Vor 3 Wochen Rötung und Anschwellung beider Unterschenkel und Füße.

Hautbefund: unverändert.

Röntgenbefund Thorax: Im Vergleich zu 1966 jetzt rundlicher Herd mit zentraler Aufhellung rechts infraklavikulär, die

Verschattung im rechten Obergeschoß stärker, sonst unverändert.

Labor: BSG 21/55 mm n.W.

Hypokaliämie von 3,4 mVal/l.

RR 160/90 mm Hg.

Internist. Konsil: Anschwellung der Beine nicht kardial bedingt, sondern wahrscheinlich durch tiefe Thrombophlebitis.

Th.: Essaven, Venostasin.

Therapie: 1 Tbl. Volon (4 mg)/die und 1 Tbl. Resochin/die. Kalinor.

Wiederaufnahme vom 10.2. - 15.2.1969

ZA.: Seit 1 Jahr diffuser Haarausfall. Vor 2 Wochen Auftreten von Mollusca contagiosa im Nacken. Schwellung der Unterlippe.

Hautbefund: Beide Nasenflügel auffallend verschmälert und eingezogen. Im Bereich der Unterlippe seitlich rechts und in der Mitte je ein wenig derbes, etwa linsengroßes Knötchen. Unterhalb des rechten Auges reizlose Narbe.

Gliedmaßen: Hände: Versteifung des rechten Ringfingers sowie des linken Zeige- und Kleinfingers.

Füße: Mutilation der II., III. und IV. Zehe rechts mit Fehlen der Nägel.

Röntgenbefund Thorax: Zunahme der fibrotischen und schrumpfenden Lungenveränderungen im rechten Obergeschoß.

Beiderseits eierschalenförmige Hiluslymphknotenverkalkungen.

Therapie: 3 x 1 Tbl. Olocortina/die und 300 mg Neoteben/die.

Weiterhin poliklinische Kontrollen.

Fall 16: M. Katharina

Klinikaufenthalt

55 J.

19.9. - 28.9. 1963

JA.: 1957 Auftreten eines infiltrierenden Herdes in der Kreuzbeingegend. Wurde röntgenbestrahlt. Trotzdem immer wieder Bildung neuer Herde (keine nähere Beschreibung). In letzter Zeit Zunahme knotiger Infiltrate im bestrahlten Bezirk.

Hautbefund: In der Kreuzbeingegend gut handflächengroßer, polyzyklisch begrenzter Herd, dessen Randpartie saumartig in Daumenendgliedbreite ein z.T. knotiges, z.T. plattenartiges, derbes Infiltrat von intensiv lividrotem Farbton aufweist und am rechten, unteren Rand mehrere kleinfingernagelgroße, krustöse Auflagerungen zeigt. Die mittleren Herdanteile imponieren als straff-atrophisches, mit zahlreichen Teleangiectasien durchsetztes Röntgenoderm.

Histologie: Epidermis unauffällig. Im Stratum papillare perivaskuläre Rundzelleninfiltrate. Im Stratum reticulare zahlreiche Epitheloidzellgranulome, die, wie die van Gieson-Färbung zeigt, am Rande kapsulär abgegrenzt wird. Sie enthalten gelegentlich zentrale Kolliquationsnekrosen und Langhans'sche Riesenzellen. In der Umgebung der Gra-

nulome geringfügige lymphozytäre Randwälle.

Diagnose: Boecksches Sarkoid (schon seit 1958, wie aus damaligen Schnitten hervorgeht).

Tuberkulinreaktion: 10^{-4} + .

Röntgenbefund Thorax: Kein Anhalt für M. Boeck.

Therapie und Verlauf: Beginn mit 6 Tbl. Olocortina/die.

Daraufhin deutlicher Rückgang des Infiltrates bis auf kleine Stellen am linken oberen und rechten unteren Rand. Nach Entlassung Weiterbehandlung mit 4 Tbl. Olocortina/die für zunächst 4 Wochen.

Fall 17: P. Erna

Klinikaufenthalt

29 J.

22.4. - 31.5.1968

EA.: 1961 Ikterus

JA: Seit kurzer Zeit multiple, knotige Erytheme an beiden Unterschenkeln, krampfartige Schmerzen in diesem Bereich. Anschwellung beider Unterschenkel.

Hautbefund: Mehr auf den Streckseiten als auf den Beuge-seiten beider Unterschenkel sowie auf dem distalen Drittel der Oberschenkel finden sich rote, runde, pfennig - fünfmarkstückgroße, scharf abgegrenzte Knoten, die nur wenig das Hautniveau überragen. Einige Erytheme zu kinderhandtellergrößen Plaques konfluiert. Druckschmerz.

Histologie: Sarkoide Strukturen.

Röntgen Thorax: Im Bereich der rechten Hilusformation

walnußgroßes Lymphom. Weitere Lymphknotenvergrößerungen auch im Bereich der rechtsseitigen tracheobronchialen Lymphknoten. Links, jedoch nicht ganz eindeutig, kleinere Lymphome möglich. Trotzdem, unter Berücksichtigung des klinischen Bildes: M. Boeck in Stadium I.

Ansonsten unauffälliger Thoraxbefund.

Hände und Füße: o.B.

Diagnose: (auf Grund des Haut- und Thoraxbefundes):

Löfgren-Syndrom.

Tuberkulinreaktion: ATK 10^{-3} + .

Labor: BSG 56/100 mm n.W.

Eisen: 54 gamma-%.

CRP: ++ sonst unauffällig.

Histologie eines Leberpunktrates: Boeck-Granulome.

Therapie und Verlauf: Beginn mit 3 x 2 Tbl. Tanderil sowie lokal Hirudoid-Salbe. Zunächst keine Befundänderung. Nach Vorliegen der Histologie Therapie mit 3 x 5 mg Prednisolon/die. Daraufhin vollständiger Rückgang der Hauterscheinungen. Kur veranlaßt.

Fall 18: R. Karl-Heinz

Klinikaufenthalte

33 J.

1966/1967/1968/1969

JA: Vor 6 Jahren Auftreten von Hautveränderungen am linken Unterschenkel.

Vor 5 Wochen Auftreten von roten Knoten am rechten Unter-

schenkel und an beiden Oberschenkelaußenseiten. Seit 14 Tagen flammende Rötung und brennende Schmerzen ebenda. Aus dem Allgemeinbefund: beidseits inguinal mehrere Lymphome palpabel. Chronische Tonsillitis. Hepar 1 -2 QF vergrößert.

Hautbefund: Auf der rechten Unterschenkelstreckseite sowie beiden Oberschenkelaußenseiten finden sich fünfmarkstückgroße - handtellergröße, mäßig erhabene, zentral mehr blauviolette, randwärts mehr fliederfarbene Erytheme.

Im distalen Unterschenkeldrittel links ein 13 x 14 cm Herd aus glasstecknadelkopfgroßen, rot-glänzenden, leicht schuppenden, papulösen Effloreszenzen.

Diagnose: a) (auch histologisch) der Hautveränderungen auf der rechten Unterschenkelstreckseite sowie beiden Oberschenkelaußenseiten: E r y t h e m a n o d o s u m

b) (auch histologisch) der als Lichen simplex chronicus imponierenden Herde auf dem linken Unterschenkeldrittel: l i c h e n o i d e r M. Boeck.

Röntgen: Thorax sowie Hände und Füße: o.B.

Tuberkulinreaktion: ATK 10^{-3} + .

Leberblindpunktat: M. Boeck.

Labor: BSG 90/140 mm n.W.

Hyperglobulinämie von 60 Rel. -%.

Therapie und Verlauf: Während der ersten 3 Wochen 4 Tbl.

Olocortina/die, danach 3 x 1 /die. Rasche Rückbildung des

Erythema nodosum.

Dazu Lokalbehandlung der kleinknotigen Sarkoidose am linken Unterschenkel mit Jellin-Folien-Verbänden. Sehr gute Rückbildung.

Wiederaufnahme vom 7. 11. - 13.12. 1966

ZA: Juli 1966 Tonsillektomie.

In letzter Zeit Verstärkung der schon früher beobachteten Belastungsdyspnoe sowie erneutes Hervortreten des kleinknotigen Herdes auf der linken Unterschenkelstreckseite.

Hautbefund: Praetibial im distalen linken Unterschenkeldrittel findet sich ein 13 x 14 cm großer Bezirk, der zahlreiche, bis glasstechnadelkopfgroße Papeln von braunroter Farbe aufweist, die zentral konfluieren und sich am Rande in Einzeleffloreszenzen auflösen.

Histologie: noch deutlich M. Boeck, jedoch mit Rückbildungstendenz.

Röntgen Thorax:Kein sicherer Hinweis auf pulmonale Beteiligung.

Tuberkulinreaktion: ATK 10^{-3} + .

Therapie und Verlauf: Während der ersten 4 Wochen 8 Tbl. Celestan/die, danach als Dauermedikation 1 Tbl./die, lokal: Celestan-V-Creme mit Folien-Verbänden, außerdem 3 Röntgenbestrahlungen mit je 100 r, 20 KV. Unter dieser Behandlung deutliche Besserung des Lokalbefundes bis auf braune Hyperpigmentation.

Wiederaufnahme vom 20.1.1967 - 7.2.1967

Wegen in letzter Zeit wieder stärkeren Hervortretens der Hautveränderungen im Bereich des linken Unterschenkels therapeutisch 3 x 1 Tbl. Celestan/die sowie lokal Jellin-Salbe mit Folien-Verbänden.

Wiederaufnahme vom 18.8. - 27.8.1969

Seit letzter Entlassung zunehmend Druckgefühl auf beiden Brustkorbhälften sowie häufiger Bronchitis.

Der Aufnahmebefund ergab ikterische Skleren sowie eine um 2 - 3 QF vergrößerte, palpable Leber.

Im Bereich der H a u t weiterhin Verdacht auf fortbestehende kleinknotige Sarkoidose auf der distalen Unterschenkelstreckseite links.

Histologie ergab jedoch: geringgradige Pigmentpurpura.

Tuberkulinprobe: 10^{-4} + .

Röntgen Thorax : o.B.

Therapie: Die Lokalbehandlung mit Jellin-Creme führte zur fast völligen Abheilung.

Auf Grund des Leberbefundes Verordnung von Leberdiät, Hepsan, Hepasteril B.

Fall 19: E. Ernst

Klinikaufenthalt

22 J.

13.3.1961 - 9.5.1961

EA: 1954 schön einmal stationär wegen Lungenerkrankung (keine näheren Angaben).

JA: Ende 1958 bemerkte der Patient am linken Nasenflügel eine leichte Rötung und ein paar " Pickel ". Allmähliche Zunahme von Rötung und Schwellung.

Hautbefund: Die kaudale Hälfte beider Nasenflügel sowie die Nasenspitze sind lividrot verfärbt. Es besteht eine mäßige entzündliche Schwellung. Auf dem linken Nasenflügel finden sich gelbrote, kleine Knötchen.

Diaskopisch lassen sich lupoide Infiltrate nachweisen.

Diagnose: Lupus pernio.

Histologie: Unmittelbar subepidermal scharf begrenzte, vorwiegend epitheloidzellige Granulome ohne Nekrosen mit nur geringer lymphocytärer Beimengung.

Röntgen Thorax: Im Bereich der Hilus- und Mediastinal-lymphknoten Veränderungen, die i.S.e. M. Boeck gedeutet werden (keine näheren Angaben).

Hände: mehrere cystoide Aufhellungen.

Tuberkulinreaktion: bis 10^{-3} Ø .

Therapie und Verlauf: Intern 15 mg Decortin/die und 400 mg Neoteben/die.

Lokal Kromayer-Bestrahlung in steigender Dosierung bis zu starker Erosivreaktion.

Unter dieser Therapie deutliche Abblassung des Herdes.

Fall 20: Sch. Hildegard

Klinikaufenthalt

48 J.

3.1. - 30.1.1967

JA: Seit 2 Jahren an der linken Stirnhaargrenze rötlicher, ovaler, sich bis zu Pfenniggröße entwickelnder Fleck. Keine Beschwerden.

Hautbefund: Im Bereich des linken Stirnbeins, nahe der Stirn-Haar-Grenze ovaler 2 x 3 cm messender, rötlich-brauner Hautbezirk mit zentraler Aufhellung, während die Randpartien intensiv gefärbt erscheinen, so daß der Eindruck eines Ringes entsteht.

Diagnose: Anulärer M. Boeck.

Histologie: Epidermis schmal atrophisch und reliefarm. Im oberen und mittleren Corium mehrere sogenannte Epitheloidzelltuberkel, mit zahlreichen Riesenzellen durchsetzt, sowohl vom Fremdkörper- als auch vom Langhanstyp. Dazwischen mehr oder weniger starke lymphocytäre Durchsetzung. In einzelnen Riesenzellen sogenannte sternförmige Einschlusskörperchen.

Röntgen Thorax: auffällig lediglich kleinfleckige Zeichnung in beiden Lungenobergeschossen.

Tuberkulinprobe: GT 10^{-3} + .

Therapie und Verlauf: Beginn mit 4 x 1 Tbl. Olocortina/die. Da Milzszintigraphie, Leberblindpunktion sowie ophthalmologische Untersuchung ohne pathologischen Befund waren, Abbruch der systemischen Behandlung. Ausschleichen mit 2 x 5 mg Hostacortin.

Ablassen des Herdes. Am Entlassungstag Bestrahlung mit 200 r bei 30 KV.

Fall 21: Sch. Hedwig

Klinikaufenthalt

59 J.

28.3. - 26.4.1968

FA.: jüngste Schwester im Alter von 20 J. an Lungentuberkulose gestorben.

EA.: 1950 Tuberkulose beider Lungenflügel.

Hautbefund: a) Im mittleren Drittel beider Oberschenkelstreckseiten, beschränkt auf einen je handtellergroßen Bezirk, fühlt sich die Haut derb an und wirkt an einzelnen Stellen eingezogen. Hautkolorit grau-bläulich.

b) Im mittleren Drittel der rechten Oberarmstreckseite 12 x 3 cm große, derbe, verschiebbliche, grau-bläuliche Einziehung der Haut, die schräg verläuft.

c) Im mittleren Drittel der Streckseite des linken Oberarms 8 cm lange, vertikale, reizlose Narbe.

d) Auf der Innenseite des linken Oberarms 2 narbige, berührungsempfindliche Einziehungen der Haut.

e) Auf der Streckseite beider Zeige- und Mittelfingerendglieder vereinzelte, bis erbsgroße, rote, knochenharte Knoten, die sich auf ihrer Unterlage nicht verschieben lassen.

Tuberkulinprobe: 10^{-6} + .

Histologische Diagnose: tiefsetzender M. boeck

(Thoraxaufnahme, Leberblindpunktion, Muskelbiopsie, ophthalmologische Untersuchung, Kveim-Test negativ.)

Therapie und Verlauf: Da Bestrahlungen der Herde mit 3 x 200 r, 55 KV keinen Einfluß zeigten, wurde von weiterer Therapie Abstand genommen.

Fall 22: V. Magdalena

Klinikaufenthalte

54 J.

1964/1965

JA.: Vor 5 Jahren erstmaliges Auftreten der zunächst rötlichen, später bläulich verfärbten Hautveränderungen auf der Nase. Im Sommer jeweils Besserung.

Aus dem Allgemeinbefund: linksseitig submental kirsch-kerngroßer Lymphknoten palpabel.

Hautbefund: Sitz der Hautveränderung ist die distale Nasenhälfte mit Nasenspitze und Nasenflügeln. In diesem kolbig aufgetriebenen Bereich findet sich ein düster blaurotes, scharf gegen die proximale, gesunde Haut abgesetztes Erythem, auf dessen Boden sich zahlreiche Teleangiektasien und einzelne Venektasien finden. Das Erythem zeigt besonders im proximalen Anteil einen milchig-bläulichen Farbton, während beide, bisher nicht von der Schwellung betroffenen Nasenflügel und die Gegend des Philtrum ein mehr hellrotes Erythem aufweisen. Diaskopisch sind vereinzelt pfefferkornartige, bräunliche Infiltrate nachweisbar.

Eine entsprechende münzgroße Veränderung findet sich auf der rechten Oberarmaußenseite.

Diagnose: Lupus pernio.

Histologie: Epidermis und obere Coriumschicht unauffällig. Lediglich um den oberen Gefäßplexus bindfadenartig ausgezogene Rundzelleninfiltrate. In der Tiefe jedoch scharf abgesetzte Epitheloidzellgranulome, die vorwiegend in den

Randpartien von Lymphozyten durchsetzt werden. Langhans'sche Riesenzellen sowie kleinste Nekroseherde vorhanden.

Schleimhaut: Lingua plicata.

Röntgen Thorax: Deutliche Verbreiterung und Verdichtung beider Hili, die polyzyklisch begrenzt sind. Offensichtlich Lymphombildung, die im Rahmen des klinischen Erscheinungsbildes als M. Boeck im Stadium I anzusprechen ist. Seitliche Kontaktaufnahme der Nase: Im Nasenbein mehrere kleinzystische Aufhellungen, die für Ostitis tuberculosa multiplex cystoides Jüngling sprechen können.

Tuberkulinprobe: ATK bis 10^{-3} Ø .

Therapie und Verlauf: Beginn mit 6 x 5 mg Olocortina/die. Nach 4 Tagen Nase bereits blasser. Nun zusätzlich 400 mg Neoteben/die. Nach 14 Tagen Reduzierung auf 4 x 5 mg Olocortin/die, zusätzlich Röntgenbestrahlung der Nase mit 200 r, 45 KV. 3 Wochen nach Aufnahme nur noch Nasenspitze infiltriert. Nochmalige Röntgenbestrahlung in gleicher Dosierung. Erhöhung der internen Medikation auf 25 mg Olocortina/die. Unter dieser Therapie weitere Abblassung der Nasenspitze, so daß bei Entlassung nach 5-wöchigem stationären Aufenthalt nur noch ein rotes Erythem auf der Nasenspitze besteht. Oberarmherd abgeheilt.

Wiederaufnahme vom 24. 4. - 22.5.1965

ZA.: Im Sommer 1964 weitere Besserung des Entlassungsbefundes. Im Winter 1964/65 dagegen wieder bläuliche Verfärbung der

Nasenspitze. Wegen unklarer kardialer Beschwerden zur Durchuntersuchung aufgenommen.

Hautbefund: entspricht in gemilderter Form dem Aufnahmebefund von 1964. Der Herd auf der rechten Oberarmaußenseite ist verschwunden.

Röntgen Thorax: Gegenüber 1964 keine Änderung. Hill immer noch betont, Größe nicht verändert.

Hände und Füße : o.B.

Nase: o.B.

EKG: Sinusrhythmus bei Linkstyp mit geringfügig ausgeprägter Störung der Erregungsrückbildung.

Tuberkulinreaktion: ATK bis 10^{-3} $\emptyset$.

Kveim-Test: + .

Therapie und Verlauf: Olocortina 3 x 1 Tbl./die und 300 mg Neoteben/die.

Lokal: Sticheln mit der Diathermienadel.

Bei Entlassung deutliche Befundbesserung.

Dauermedikation: 2 x 5 mg Olocortina/die.

Nochmalige Aufnahme am 6.12.1965 wegen erneuter Blauverfärbung und Anschwellung der Nase zu Beginn der kälteren Jahreszeit.

Seit Herbst Dyspnoe bei körperlichen Anstrengungen.

Hautbefund: entspricht dem letzten Aufnahmebefund.

Röntgen-Thorax sowie EKG unverändert im Vergleich zum letzten Untersuchung.

Therapie: entsprechend der Dauermedikation 2 x 5 mg Olocortina/die.

Zur Behandlung der zunächst nur geringfügig ausgeprägten Herzinsuffizienz wird eine Dauerbehandlung mit Digitalis empfohlen.

IV. DISKUSSION

In der Zeit von 1961 bis 1971 kamen in der Mainzer Universitäts - Hautklinik 22 Patienten mit Hautsarkoidose zur Beobachtung.

Es handelte sich dabei um 15 weibliche und 7 männliche Personen.

Das Überwiegen weiblicher Patienten mit Hautsarkoidose wird von den meisten Autoren bestätigt.

Die folgende Zusammenstellung zeigt die Verteilung von 545 chronischen Hautsarkoidosefällen verschiedener Autoren.

Autor		Fälle	Männer	Frauen
GILG	(1955)	191	59	132
JAMES	(1959)	27	4	23
WAGNER	(1962)	106	25	81
EHRING	(1965)	186	50	136
SCADDING	(1967)	35	5	30
Summe		545	143	402

SCHMUTZLER schließt aus dem Überwiegen der Frauen, daß die Pathogenese des Morbus Boeck auch in Zusammenhang mit dem weiblichen hormonellen Geschehen zu bringen ist.

Bei der chronischen Hautsarkoidose betrug das A l t e r für die Frauen 8 bis 64 Jahre (Durchschnittsalter 45 J.), für die Männer 18 bis 53 Jahre (Durchschnittsalter 36 J.). 2 Patienten mit Löfgren - Syndrom waren bei Diagnosestellung 23 Jahre bzw. 29 Jahre alt. Bei 1 Patienten, der 6 Jahre vor der Aufnahme an der lichenoiden Form der Hautsarkoidose erkrankt war, trat im Alter von 33 Jahren ein Erythema nodosum auf. Ein Mädchen (Fall 5) erkrankte bereits mit 8 Jahren an Hautsarkoidose, was eine Seltenheit darstellt, da die mittleren Altersklassen bevorzugt befallen werden.

KORTING(1970) sieht das 2. bis 4. Lebensjahrzehnt, WAGNER das 2. bis 5. Lebensjahrzehnt bevorzugt ergriffen. In ihrer Arbeit " Sarcoidosis in childhood " erwähnen MC GOVERN und MERRITT den jüngsten durch Biopsie belegten Fall (2 Monate alter Knabe), den POLLAND beschrieb.

Die T u b e r k u l i n p r o b e wurde nur bei einem Patienten (Fall 14) nicht durchgeführt.

Von den übrigen 21 Patienten zeigten:

12 eine v e r m i n d e r t e Tuberkulinempfindlichkeit
(+ 10^{-2} bis $\emptyset 10^{-1}$)

8 eine n o r m a l e Tuberkulinempfindlichkeit
(+ 10^{-3} und 10^{-4})

1 eine e r h ö h t e Tuberkulinempfindlichkeit
(+ 10^{-5} und 10^{-6}).

BOECK beschrieb 1916 erstmals, daß zwei von drei seiner Patienten keine Reaktion nach intracutaner Tuberkulininjektion zeigten. Viele Autoren konnten später eine fehlende oder verminderte Tuberkulinempfindlichkeit bei der Mehrzahl ihrer Sarkoidose-Patienten bestätigen.

So fand WURM (1961) bei 800 Sarkoidose - Patienten eine verminderte Tuberkulinempfindlichkeit in 71,9 %, eine normale TBK. - Empfindlichkeit in 26,1 %, sowie eine erhöhte TBK. - Empfindlichkeit in 2 % der Fälle.

Zu einem ähnlichen Ergebnis kam K.H.SCHULZ, der 57 Patienten untersuchte: Die Tuberkulinempfindlichkeit war vermindert in 69 %, normal in 30 %, erhöht in 1 % der Fälle.

WURM betont außerdem, daß sich die Tuberkulinempfindlichkeit mit wachsender Chronizität der Erkrankung vermindert.

So wuchs die Prozentzahl der erst bei 100 oder 1000 TE positiv reagierenden Sarkoidosekranken von 68,2 % im Stadium I auf 85,9 % im Stadium III.

Eine verminderte oder fehlende Tuberkulinempfindlichkeit stellt nach WURM zwar ein markantes Merkmal des Sarkoidosekollektivs dar, im Einzelfall schließt aber eine normale oder sogar erhöhte Tuberkulinempfindlichkeit die Diagnose einer Sarkoidose nicht aus.

Die Erscheinungsformen verteilten sich bei den 22 Hautsarkoidose - Kranken wie folgt:

1) kleinknotig - disseminierte Form:	8 Fälle
2) großknotige Form:	3 Fälle
3a) flächenhaft - infiltrierende Form:	5 Fälle
3b) Lupus pernio:	6 Fälle
4) " Narbensarkoid :	2 Fälle
5) Erythema nodosum:	3 Fälle

5 Patienten wiesen 2 Erscheinungsformen gleichzeitig auf bzw. traten diese in kurzem zeitlichen Abstand hintereinander auf. Bei einem Patienten (Fall 18), mit seit 6 Jahren bestehender lichenoider Form der Hautarkoidose am linken Unterschenkel, trat ein Erythema nodosum auf der rechten Unterschenkelstreckseite sowie beiden Oberschenkelaußen-seiten auf.

Eine Patientin (Fall 21) wies neben der kleinknotigen Form an den Fingern flächenhafte Infiltrate im Bereich beider Oberarme auf. Nach Exzision eines sarkoiden Knotens entwickelte sich bei einer Patientin (Fall 7) nach wenigen Monaten ein " Narbensarkoid". Bei einer weiteren Patientin (Fall 8) folgte dem Auftreten der flächenhaft - infiltrierenden Form auf Unter - und Oberarm nach wenigen Monaten ein Lupus pernio auf der Nase und der rechten Stirnseite. Ein Zusammentreffen von Lupus pernio und " Narbensarkoid " zeigt Fall 15.

Unter den 8 Fällen mit kleinknotiger Sarkoidose fanden sich zweimal die seltene lichenoider Form (Fälle 12 und 18)

sowie einmal die anuläre Variante (Fall 20).

Bei 2 von den 3 Patienten mit Erythema nodosum konnte aufgrund entsprechender Hilusveränderungen die Diagnose " Löfgren - Syndrom " gestellt werden (Fälle 2 und 17).

Diese beiden Patienten lagen mit 23 Jahren und 29 Jahren deutlich unter dem Altersdurchschnitt der übrigen Hauterscheinungsformen.

Da der Lupus pernio der flächenhaft - infiltrierenden Form zuzurechnen ist, konnte diese Erscheinungsform mit 11 Fällen am häufigsten beobachtet werden, gefolgt von der kleinknotigen Form mit 8 Fällen. Nur je dreimal fanden sich die großknotige Form sowie das Erythema nodosum vor. Ein Narbensarkoid war nur zweimal vertreten.

Die gleiche Reihenfolge der Häufigkeit fand SCADDING (1967), der bei 35 Patienten

18 x die flächenhaft - infiltrierende Form,

10 x die kleinknotige Form sowie

7 x die großknotige Form beobachten konnte.

Im Gegensatz hierzu steht das Untersuchungsergebnis von EHRING, dessen 186 Hautsarkoidose - Patienten

107 x die großknotige Form,

42 x die diffus - infiltrierende Form,

nur 23 x die kleinknotige Form sowie immerhin

4 x ein Angiolupoid zeigten, während die restlichen 10 Fälle

sich auf sonstige und Mischformen verteilten.

Allerdings zählt EHRING zur kleinknotigen Form nur Herde bis zu 5 mm Größe, während SCADDING (1967) 1 cm Durchmesser für großknotige Herde fordert, ein Postulat, nach welchem auch bei den Mainzer Patienten die Einteilung vorgenommen wurde.

Die L o k a l i s a t i o n e n der verschiedenen Hauterscheinungen verteilten sich wie folgt (s. Tab. 1) :

Gesicht	16
Rumpf	3
obere Extremität	11
untere Extremität	15

Nicht befallen waren der behaarte Kopf, der Hals, die Brust, der Bauch sowie die Armbeugeseiten und die Hände (außer den Fingern).

Im Gesicht war in neun Fällen die Nase Sitz der Hautveränderungen, im Rumpfbereich war einmal die Schulter, zweimal der Rücken befallen.

Bevorzugt waren im Bereich der oberen Extremitäten die Streckseiten (alle 11), während dies an den Beinen nicht zu beobachten war.

Im einzelnen bevorzugte die flächenhaft - infiltrierende Form die obere Extremität sowie den Rumpf. Die Nase war

Hauptsitz beim Lupus pernio (alle 6 Patienten). Allerdings war nur bei einem Patienten (Fall 19) die Nase ausschließlich befallen. Bei den restlichen 5 Kranken mit Lupus pernio waren neben der Nase noch das rechte Knie (Fall 4), die Stirn (Fall 8), die rechte Wange (Fall 10) sowie der Oberarm (Fall 22) mitbeteiligt. Bei einer Patientin (Fall 15) fanden sich sogar gleichzeitig die Finger, Zehen sowie der linke Oberarm mit-erkrankt.

Die kleinknotige Form der Hautsarkoidose war etwa gleichermaßen oft im Gesicht wie im Bereich der unteren Extremität anzutreffen, nur einmal (Fall 21) waren die Finger beteiligt. Das übrige Integument blieb verschont.

2 Patienten (Fall 7 und 14) mit der großknotigen Form zeigten je einen Tumor auf der IV. bzw. III. Fingerstreckseite rechts, bei dem 3. Patienten dieser Gruppe waren Nase und beide Unterschenkel befallen.

Das Erythema nodosum fand sich nur im Bereich der Unter- und Oberschenkel. Sarkoidose in vorhandenen Narben konnte einmal am Finger (Fall 7) und einmal unterhalb des rechten Auges beobachtet werden (Fall 15). In Fall 7 wurde wenige Monate vor der Aufnahme im Bereich der späteren Narbe ein Boeck - Granulom exzidiert. In Fall 15 wurde neben dem Narbensarkoid unterhalb des rechten Auges ein Lupus pernio der Nase, der Finger, der Zehen sowie des linken Oberarms diagnostiziert. Ursache der Narbe war hier die operative

Entfernung eines nicht näher bezeichneten Herdes vor 12 Jahren gewesen.

Gesicht, Extremitätenstreckseiten, Finger, Füße und Zehen waren von insgesamt 45 Herdlokalisationen 31 x betroffen. Die Bevorzugung dieser kühleren Hautpartien wird in den meisten Literaturangaben bestätigt (FUNK 1958, EHRING 1965, SCADDING 1967, WAGNER 1970).

Nach KALKOFF (1969) besteht in Hautbezirken, die Kälteeinflüssen ausgesetzt sind, erhöhte Tendenz zur Entwicklung von Teleangiektasien. Infolge der erweiterten arteriellen Gefäße mit ihrem verlangsamten Blutstrom ist die Haut in diesem Bereich nicht nur blaurötlich verfärbt, sondern auch kälter. Dadurch bestehen offenbar für die Entwicklung von Sarkoidoseherden besonders günstige Bedingungen.

Schleimhautbeteiligung wurde bei 6 der 22 Hautsarkoidose - Patienten beobachtet.

3 Patientinnen (Fälle 5, 8 und 10) litten unter atrophischer Rhinitis, die einmal (Fall 8) von Anosmie, in Fall 10 von Hyposmie begleitet war. Sodann war einmal die Unterlippenschleimhaut Sitz von Boeck - Granulomen (Fall 15).

Je einmal wurden weiterhin eine chronische Tonsillitis (Fall 18) und eine Lingua plicata (Fall 22) diagnostiziert.

1. Krankheitsgeschichte (anamnese) des Patienten

	Körperliche Untersuchung										untere Extremität				
	Behälter Kopf	Nase	überiges Gesicht	Hals	Schulter	Nacken	Brust	Bauch	Oberarm	Unterarm	Hand	Finger	Ob-Schenkel	U-Schenkel	Füße
Flächenhaft-infiltrierende Form					1	2			3	1			1	1	
Kleinknotig-disseminierte Form	2	4										1	2	2	1
großknotige Form	1											2		1	
Erythema nodosum													2	1	
Narbensarkoid			1									1			
Lupus pernio	6	2							2			1	2		1

In 4 der 6 Fälle mit Schleimhautbeteiligung handelte es sich um Kranke mit Lupus pernio der Nase. Die beiden übrigen Patienten zeigten die kleinknotige Form der Hautsarkoidose, wobei einmal gleichzeitig ein Erythema nodosum bestand. Im einzelnen nun das Zusammentreffen der Schleimhautveränderungen mit den jeweiligen Hauterscheinungsformen:

Fall 5 : atrophische Rhinitis und kleinknotige Form (Oberschenkel, Füße).

Fall 8 : atrophische Rhinitis mit Anosmie und Lupus pernio der Nase und Stirn sowie flächenhaft infiltrierende Form im Bereich des Ober- und Unterarmes.

Fall 10 : atrophische Rhinitis mit Hyposmie und Lupus pernio der Nase und Wange.

Fall 15 : Grund zur 4. Wiederaufnahme war hier u.a. das Auftreten zweier linsengroßer, mäßig derber Knötchen im Schleimhautbereich der insgesamt angeschwollenen Unterlippe, nachdem 6 Jahre zuvor, bei der Erstaufnahme, ein Lupus pernio mit Sitz auf der Nase, den Fingern und Zehen sowie auf dem linken Oberarm diagnostiziert worden war.

Fall 18 : chronische Tonsillitis und Erythema nodosum bei schon seit 6 Jahren bestehender lichenoider Form (linker Unterschenkel).

Fall 22 : Lingua plicata und Lupus pernio (Nase und Oberarm).

Typische Schleimhautveränderungen finden sich beim Melkersson - Rosenthal - Syndrom als granulomatöse Cheilitis, Pareitis sowie Uranitis. Obwohl nosologisch gesehen das Melkersson - Rosenthal - Syndrom am ehesten der Sarkoidose nahezugruppieren wäre (KORTING 1969), werden die an der Mainzer Hautklinik beobachteten Fälle dieses Syndroms im Rahmen dieser Arbeit nicht mitberücksichtigt.-

Erste Beschreibungen von Fällen mit Sarkoidose der Nasenschleimhaut stammen von BOECK (1905) sowie von KREIBICH und KRAUS (1908).

1914 wies SCHAUMANN auf die Bedeutung der Tonsillenbiopsie hin. GRAVESEN (1942) fand in 64 % seiner 70 Fälle Beteiligung der Gaumenmandeln. 1918 berichtete ULRICH als erster über Gaumen- und Kehlkopfsarkoidose. Nachdem BENEDICT und CASTLEMAN 1941 und in Deutschland AROLD 1954 erstmals eine Bronchoskopie bei Sarkoidosepatienten durchführten, fanden in neueren Untersuchungen SCHIESSLE, WURM und REINDELL (1961) sowie KESSLER und BEHREND (1966) je in etwa der Hälfte ihres Untersuchungsgutes spezifische Veränderungen der Bronchialschleimhaut.

Überhaupt ist der Respirationstrakt, hier wiederum die Nasenschleimhaut, bevorzugt (FUNK, GRAVESEN, GRIMMINGER, SCADDING), jedoch sind gerade für den Dermatologen auch Einzelbeobachtungen an der Genitalschleimhaut (Beobach-

tungen von KULOVA - STUROVA) von Belang.

3 der 22 Hautsarkoidosepatienten wiesen ein E r y t h e m a n o d o s u m vor. Es handelte sich um eine Frau im Alter von 29 Jahren (Fall 17) sowie um 2 Männer im Alter von 23 (Fall 2) und 33 Jahren (Fall 18). Bei 2 dieser Patienten wurde ein L ö f g r e n - S y n d r o m diagnostiziert, da in Fall 17 eine bilaterale Adenopathie, in Fall 2 darüber hinaus eine schon beginnende Lungenbeteiligung vorlag. Bei dem dritten Patienten (Fall 18) bestand schon seit 6 Jahren die lichenoide Form der Hautsarkoidose im Bereich des linken Unterschenkels, bevor am rechten Unter- und an beiden Oberschenkeln das Erythem auftrat.

Die Tuberkulinreaktion war bei 2 dieser Kranken mit $+10^{-3}$ im Normbereich (Fall 17 : Löfgren - Syndrom und Fall 18: Erythema nodosum und lichenoider M. Boeck), in Fall 2: Löfgren - Syndrom mit Lungenstadium IIa vermindert ($+10^{-4}$).

Bei 1 Patienten fanden sich im Leberpunktat Boeck - Granulome (Fall 17 und 18). Die BSG war in Fall 2 gering, in Fall 17 und 18 mit 56/100 mm n.W. bzw. 90/140 mm n.W. stark erhöht. In Fall 2 war darüber hinaus eine deutliche Vermehrung der alpha-2- und beta - Globuline zu beobachten.

In Nordamerika fanden LONGCOPE und FREIMANN (1952) nur gelegentlich unspezifische Eruptionen wie ein Erythema nodosum und Urticaria." In 6 % ihrer Fälle beobachteten

SONES und ISRAEL dieses Frühstadium der Sarkoidose. Höherer Anteil an der Gesamtzahl der Sarkoidosekranken scheint dem Erythema nodosum in Skandinavien und Deutschland zuzukommen. So zeigten bei LÖFGREN und STAVENOW (1961) immerhin 25 %, bei BEHREND (1969) sogar 28 % aller Sarkoidosepatienten diese " réaction cutanée " (KORTING 1970). Mit LÖFGREN nicht nur als Initialsymptom des M. Boeck zu betrachten, kommt das Erythema nodosum nach KALKOFF (1969) immerhin noch in 9,1 % aller Fälle chronischer Hautsarkoidose vor. Bei 5 seiner 38 Patienten mit Erythema nodosum beschrieb SCADDING (1967) zusätzliche Sarkoidosemanifestationen: In 2 Fällen handelte es sich um subcutane Knoten, in je einem Fall um sarkoide Infiltration einer bis dahin reizlosen Narbe bzw. Auftreten der kleinknotigen Form. Im 5. Fall schließlich fand sich ein M. Jüngling der Hände.

R e i n k u t a n e Formen zeigten 9 der 22 Mainzer Patienten. Falls der Sarkoidose entsprechende Krankheitsveränderungen nur eines Organes vorliegen, sollte nach KALKOFF (1966) nur von " isolierter Organsarkoidose gesprochen werden. Voraussetzung hierfür ist allerdings, daß immunologische oder Laborbefunde die Diagnose Sarkoidose stützen. Andernfalls kann nur eine der Sarkoidose nicht zugehörige lokale sarkoide Reaktion diagnostiziert werden. WURM, REINDELL und DOLL halten die Abgrenzung

einer lokalisierten Sarkoidreaktion von der echten Sarkoidose im Hinblick auf die klinisch oft völlig latente Organbeteiligung für problematisch, aber aus methodischen Gründen für notwendig.

Außerdem darf nach KALKOFF (1965) nicht übersehen werden, daß Ausheilungsvorgänge und Krankheitsentwicklung zu Zuständen führen, die unserer Sarkoidosedefinition nicht mehr, oder nicht, oder bei frühzeitiger Ausheilung überhaupt nicht entsprechen, den Umständen nach aber mit größter Wahrscheinlichkeit Symptom einer Sarkoidose sind und keine sarkoide Reaktion darstellen."

Bei sämtlichen neun Patienten fanden sich die charakteristischen, aber nicht pathognomonischen Epitheloidzellgranulome bei der histologischen Untersuchung der Hautveränderungen.

Im einzelnen seien nun die Erscheinungsform, der Ausfall der Tuberkulinreaktion sowie hinweisgebende Laborbefunde bei den 9 Patienten aufgeführt:

Fall 1 : kleinknotige Form, ATK $10^{-1}\emptyset$.

Fall 4 : Lupus pernio, ATK $10^{-3}+$, 3 Jahre später $10^{-2}\emptyset$,
Hypercalciurie, Hyper-gamma-globulinämie.

Fall 6 : kleinknotige Form, ATK $1p^{-3}+$.

Fall 7 : großknotige Form + Narbensarkoid, ATK $10^{-2}+$.

Fall 9 : kleinknotige Form, ATK bis $10^{-2}\emptyset$.

Fall 12 : lichenoid Form, GT $10^{-3}+$.

Fall 13 : großknotige Form, ATK $10^{-2}+$, Hyper-alpha-2- Globulinämie.

Fall 16 : flächenhaft- infiltrierende Form, ATK $10^{-4}+$.

Fall 21 : flächenhaft- infiltrierende + kleinknotige Form
GT $10^{-6}+$.

Die Tuberkulinempfindlichkeit war in 5 Fällen bei der Erstaufnahme bzw. im weiteren Verlauf vermindert (Fälle 4, 7, 9, 13) oder aufgehoben (Fall 1). Darüber hinaus fand sich in Fall 4 eine Hypercalciurie und Hyper-gamma-globulinämie sowie in Fall 13 eine Erhöhung der Alpha-2-Globuline.

In 3 Fällen konnte eine normale (Fälle 6, 12, 16), in einem Fall (21) eine erhöhte Tuberkulinempfindlichkeit beobachtet werden.

Auffallend bei dieser Patientin (Fall 21) war allerdings das multilokuläre und symmetrische Auftreten sowohl der flächenhaft - narbigen als auch kleinknotigen Effloreszenzen im Bereich der oberen und unteren Extremitäten.

Bei allen 5 Patienten, die mit Corticoidpräparaten behandelt wurden (Fälle 4, 9, 12, 13, 16), kam es zur Rückbildung der Hautveränderungen. Nach den Kriterien KALKOFFS (1966) handelte es sich also in 5 Fällen (1, 4, 7, 9, 13) um eine "isolierte Organsarkoidose", wobei eine möglicherweise bereits abgeheilte Lungensarkoidose oder andere klinisch stumme Organmanifestationen die monosymptomatische Form diagnostizieren lassen.

Die übrigen 4 Fälle nun als sarkoide Reaktionen zu klassifizieren, erscheint ebenso naheliegend wie problematisch, da weder anamnestisch noch histologisch Fremdkörpereinwirkung oder der Einfluß anderer Noxen zu beobachten waren. Legt man die Faustregel von MOHR zugrunde: " Je größer der Anteil der Riesenzellen, Histiocyten und Lymphocyten am Aufbau der Granulome, um so mehr handelt es sich um ein Pseudosarkoid ", so scheint diese Diagnose am ehesten in Fall 6 zuzutreffen, wo ein besonderer Reichtum an Langhans'schen Riesenzellen im histologischen Präparat auffiel. Im Anschluß an diese Ausführungen sollen nun die Fälle erwähnt werden, bei welchen außer der Haut noch andere Organe von der Sarkoidose befallen waren bzw. Sarkoidosefolgen auftraten.

<u>Fall Nr.</u>	<u>Lungenstadium</u>	<u>M. Jüngling</u>	<u>andere Organe</u>
2	II a		
3		Finger u. Zehen	
5	II b		atrophische Rhinitis, Myocarditis
8	II - III		atrophische Rhinitis, Anosmie

Fall Nr.	Lungenstadium	M. Jüngling	andere Organe
10	V.a. paratracheales Lymphom re.	Destruktion des dist. Nasenbeins	chron. Rhinopathie
11	II a		
14		beide Hände	
15	III a+b	Hände und Füße, umschriebener Destruktionsherd im Nasenbein	Versteifung des rechten Ring- sowie linken Zeige- und Kleinfingers. Mutilation der II., III. und IV. Zehe re mit Fehlen der Nägel.
17	I		Leber
18			Leber
19	I	Hände	
20	II a (?)		
22	I	Nasenbein	

Gleichzeitig mit der Hautsarkoidose bestehende a n d e r e
E r k r a n k u n g e n - keine Komplikationen des M. Boeck -
fanden sich bei 10 Patienten.

Es handelte sich im einzelnen um:

Fall 3 : (flächenhaft - infiltrierende Form) Keratosis
naeviformis areolae mammae Otto

Fall 4 : (Lupus pernio) Silikose

Fall 5 : (kleinknotige Form) Varicellen

Fall 7 : (großknotige Form + Narbensarkoid) Perianalekzem

Fall 8 : (Lupus pernio + flächenhaft - infiltrierende Form)

1. Lues latens seropositiva. 2. Histiocytom.

3. Epitheloidzellige Lymphknoten - Tuberkulose im
Mediastinum.

Fall 10 : (Lupus pernio) 1. M. Bleuler. 2. HWS - Syndrom.

Fall 11 : (flächenhaft - infiltrierende Form) Erythema
anulare squamosum.

Fall 12 : (lichenoid Form) 1. Steatosis hepatis. 2. zahl-
reiche Fibromata pendulantia. 3. art. Hypertonie.

Fall 15 : (Lupus pernio + Narbensarkoid) 1. Mollusca con-
tagiosa. 2. tiefe Thrombophlebitis. 3. art. Hy-
pertonie.

Fall 18 : (lichenoid Form + Erythema nodosum) Pigment-
purpura.

Von den 17 Begleiterkrankungen waren 8 dermatologischer,

6 internistischer sowie 3 neurologisch - psychiatrischer Art. Unter den zahlreichen, gemeinsam mit einer Sarkoidose beschriebenen Krankheiten, nimmt die Tuberkulose die führende Stelle ein, was wiederum die ätiologische Bedeutung des *Mycobacterium tuberculosis* hervorhebt.

In einer Literaturzusammenstellung von 235 Sektionsfällen mit Sarkoidose fand SCHOMERUS (1958) in 55 Fällen gleichzeitiges Vorkommen von Sarkoidose und Tuberkulose, während dies nach KOHOUT bei 18 von 250 Sarkoidosepatienten der Fall war.

Auch der prophylaktischen Inokulation mit attenuierten Tuberkulosebakterien, der B.C.G. - Impfung, folgte häufiger eine Sarkoidose (LÖFGREN und LUNDBÄCK 1952, SCADDING 1967). Von den ebenfalls granulombildenden Pilzarten: *Histoplasma capsulatum*, *Coccidioides immitis*, *Cryptococcus neoformans* und *Sporotrichum Schenck* wird vereinzelt berichtet, während die schon etwas häufigere Komplikation einer Aspergillose mit bevorzugtem Sitz in cystischen Oberlappenkavernen, besonders bei fortgeschrittener und/oder unzureichend therapierter Lungensarkoidose, mit möglichem Tod durch Gefäßarrosion eher zu befürchten ist (ISRAEL und OSTRÖW 1969 sowie WURM, REINDELL und DOLL 1965).

Unter den seltenen bösartigen Neoplasien, die sich im Verlauf einer Sarkoidose manifestieren, sind wiederholt das Bronchial - Carcinom (Fälle von JÖRGENSEN 1963 und

SCADDING 1967) sowie maligne retikulo - endotheliale Erkrankungen beschrieben worden. Von letzteren seien 3 Patienten SCADDINGS (1967) erwähnt: 1 Lymphosarkom, 1 M. Hodgkin, 1 Retikulumzellsarkom sowie der Fall von RABEN et al., welcher ebenfalls ein Retikulumzellsarkom hatte.

Lediglich in Einzelkasuistiken Erwähnung finden Begleiterkrankungen wie: Silikose, Lupus erythematoses, Psoriasis vulgaris, Varicellen, Prurigo nodularis Hyde und Molluscum contagiosum.

Im folgenden sei auf das Vorkommen von T u b e r k u l o s e innerhalb der Verwandtschaft der Patienten bzw. bei den Sarkoidosekranken selbst hingewiesen.

Die F a m i l i e n a n a m n e s e ergab:

In Fall 8 : Vater leidet seit 5 Jahren an Tbc, lebt zu Hause.

In Fall 10 : Ein Onkel habe Lungen - Tbc gehabt.

In Fall 21 : Die jüngste Schwester starb im Alter von 20 Jahren an Lungen - Tbc.

In der Eigenanamnese konnte eruiert werden:

In Fall 4 : 1954 Lupus verrucosus über der rechten Tuberositas tibiae, am rechten Nacken, auf der linken Wange sowie der rechten Stirnseite. (1959: Lupus pernio auf Nasenrücken und rechtem Knie).

In Fall 5 : 1960 und 1963 (außerhalb) anergische, epitheloidzellige Haut - Tbc des rechten Fußes.

(1964 kleinknotige Sarkoidose beider Füße).

In Fall 21 : 1950 (außerhalb) beidseitige Lungentuberkulose. (1968 flächenhaft - infiltrierende, z. T. narbige Form sowie kleinknotige Form).

Bereits erwähnt wurde die Patientin (Fall 8), deren Vater 5 Jahre vor der Erstaufnahme an Tuberkulose erkrankte.

Bei der Patientin wurde 1960 ein Lupus pernio auf der Nase und über der rechten Augenbraue sowie die flächenhaft - infiltrierende Form auf der rechten Unter- und Oberarmstreckseite diagnostiziert. Im Laufe der 5. stationären Behandlung (1970) wurden mediastinoskopisch neben den bereits bekannten epitheloidzelligen LK - Veränderungen i.S. e. M. Boeck eine epitheloidzellige LK - Tuberkulose sowie abgekapselte Käseherde im Mediastinum festgestellt.

Eine Exposition gegenüber Tuberkulose fand PARSONS (1960) in 12 % von 210 Sarkoidosepatienten und in 16 % von 315 Lungentuberkulösen im Gegensatz zu einer Kontrollgruppe (2 % von 214 Patienten mit Asthma und/oder Bronchitis.

JÖRGENSEN (1966) glaubt dagegen, daß - trotz manchmal auffallend starker " tuberkulöser Belastung der Sippen von Sarkoidose - Kranken - Angaben über häufiges oder seltenes Vorkommen klinisch manifester Tuberkulose in den

Familien von Sarkoidose - Kranken die Zusammenhangsfrage kaum zu fördern vermögen. Der Autor verweist hier auf die von UHLENHUT und WURM festgestellte überdurchschnittliche Tuberkuloseanfälligkeit in den Familien von Lymphogranulomatose - Kranken, obwohl keine ätiologischen Beziehungen zwischen der Tuberkulose und der Lymphogranulomatose bestehen.

Die in den einzelnen Fällen getroffenen t h e r a p e u -
t i s c h e n M a ß n a h m e n und ihre W i r k u n g
auf die Hautveränderungen sollen in der folgenden Tabelle
(Tab. 2) veranschaulicht werden :

Tabelle 2.

Therapeutische Maßnahmen und ihre Wirkung bei 22 Haut-
sarkoidosepatienten. Beurteilt wird der Entlassungsbefund,
bei mehrmaliger stationärer Aufnahme der Behandlungserfolg
am Ende der letzten Aufnahme.

Fall Nr. Glukocorticoide Glukocorticoide + INH RÖ.sonst.Maßn.

1 n.b.

2 +++ +++

3 ++ { i.u.l. }

4 + +

5 +++

Fall Nr. Glukocorticoide Glukocorticoide + INH Rö.sonst.Maßn.

6 n.b.		
7 n.b.		
8	Ø	Ø
9 n.b.		
10	++	++
11	++	++
12	+ (i.u.l.)	+
13	++	++
14 n.b.		
15	-	-
16	++ (i.)	
17	+++	Ø
18	+++ (i.u.l.)	+++
19	++	++
20	+ (i.)	+
21		Ø
22	++	++ ++

+++ = Heilung. ++ = sehr gute Rückbildung. + = Besserung

Ø = kein Effekt. - = Verschlechterung.

n.b. = nicht beurteilbar (z.T. Gutachtenfälle, Diagnose-
sicherung bzw. vorzeitiges Verlassen der Klinik gegen ärzt-
lichen Rat). i. = innerlich. l. = lokal.

sonst. Maßn. = intrafokale Corticosteroidkristallsuspensionen,

kaltkaustische Stichelung, Kromayerbestrahlung, Chlorochin, CO₂ - Azeton - Schnee, bei Erythema nodosum antiphlogistische und resorptionsfördernde Maßnahmen.

In 4 Fällen konnte die A b h e i l u n g der Hautveränderungen erreicht werden. Es handelte sich um 2 Patienten mit Erythema nodosum im Rahmen eines Löfgren - Syndroms (Fälle 2 und 17), ein Mädchen mit der kleinknotigen Form (Fall 5) sowie um den Patienten, bei welchem ein Erythema nodosum nach schon 6 - jähriger Erkrankung an der lichenoiden Form der Hautsarkoidose auftrat (Fall 18). Während sich das E r y t h e m a n o d o s u m in Fall 2 unter antiphlogistischer und resorptionsfördernder Behandlung zurückbildete, zeigte sich mit diesen Maßnahmen in Fall 17 zunächst kein Erfolg. Hier sowie in Fall 18 konnte das Erythem jedoch rasch unter Corticoidgaben zum Verschwinden gebracht werden.

Der Behandlungserfolg war bei den verschiedenen Erscheinungsformen der Hautsarkoidose wie folgt:

8 Fälle mit der <u>kleinknotigen</u> Form:	Heilung	2 x
	Besserung	2 x
	unverändert	1 x
	n.b.	3 x
3 Fälle mit der <u>großknotigen</u> Form:	sehr gute Rückbildung	1 x
	n.b.	2 x

5 Fälle mit der flächenhaft -

infiltrierenden Form :	sehr gute Rückbildung	3 x
	unverändert	2 x

6 Fälle mit Lupus pernio

sehr gute Rückbildung	3 x
Besserung	1 x
unverändert	1 x
Verschlechterung	1 x

2 Fälle mit Narbensarkoid

Heilung	1 x
n.b.	1 x

3 Fälle mit Erythema nodosum

Heilung	alle
---------	------

Bei einer Patientin (Fall 15) mit gleichzeitig vorhandenem Lupus pernio und " Narbensarkoid " war am Ende der 6- jährigen Beobachtungszeit die Narbe reizlos, während der Lupus pernio der Akren zur Versteifung des rechten Ringfingers sowie des linken Zeige- und Kleinfingers und zur Multilation der II., III. und IV. rechten Zehe geführt hatte. Dieses war der einzige Fall, bei welchem Verschlechterung zu beobachten war. Ohne Effekt blieb die Therapie in 2 weiteren Fällen (8 und 21) - es zeigte sich keine Befundänderung. Besserung war in 3 Fällen (4, 12, 20), sehr gute Rückbildung in 7 Fällen zu verzeichnen (3, 10, 11, 13, 16, 19, 22).

Bereits erwähnt wurden die 4 Patienten, bei welchen die Hauterscheinungen geheilt werden konnten.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Der kurzen historischen Einleitung folgt eine zusammenfassende Darstellung des Krankheitsbildes der Sarkoidose. Anschließend werden die Krankenblätter von 22 Hautsarkoidose - Patienten der Universitäts - Hautklinik Mainz in den Jahren 1961 - 1971 auszugsweise wiedergegeben und ausgewertet.

Im Einklang mit den meisten Autoren konnte ein deutliches Überwiegen der weiblichen Patienten beobachtet werden (15 von 22).

Das Durchschnittsalter - (der Frauen mit 45 J., das der Männer mit 36 J.) - lag im bevorzugt ergriffenen mittleren Altersbereich.

Die bekannte verminderte bzw. fehlende Tuberkulinenempfindlichkeit der Mehrzahl der Sarkoidosekranken konnte bei über der Hälfte der Patienten ebenfalls bestätigt werden (12 von 21).

Da der Lupus pernio der flächenhaft - infiltrierenden Form zuzurechnen ist, konnte letztere Erscheinungsform am häufigsten diagnostiziert werden (11 von 22).

Von insgesamt 45 Herdlokalisationen waren kühlere Hautpartien wie Gesicht, Extremitätenstreckseiten, Finger, Füße und Zehen 31 x betroffen.

Eine atrophische Rhinitis war bei 3 der 6 Patienten mit Schleimhautveränderungen anzutreffen. Das Löfgren - Syndrom wurde bei 2 Patienten diagnostiziert (Fall 2 und 17). Bei einem weiteren Patienten (Fall 18) trat ein Erythema nodosum nach bereits 6 - jähriger Erkrankung an der lichenoiden Form der Hautsarkoidose auf. Rein kutane Formen zeigten 9 der 22 Patienten. 10 Patienten wiesen gleichzeitig mit der Hautsarkoidose bestehende andere Erkrankungen auf, jedoch war keine Bevorzugung einer Begleiterkrankung zu registrieren.

Tuberkulose in der Verwandtschaft gaben 3 Patienten an, 3 weitere Patienten waren früher selbst an Tuberkulose erkrankt gewesen. Bei einer Patientin fanden sich neben den bekannten Lymphknotenveränderungen i.S. e. M. Boeck eine epitheloidzellige LK - Tuberkulose sowie abgekapselte Käseherde im Mediastinum. In Ermanglung eines ätiotropen Agens bieten sich die Glukocorticoide, gegebenenfalls mit Tuberkulostatika und/oder Anabolika kombiniert, als die zweifellos sicherste symptomatische Behandlungsmöglichkeit an. Erfolge sind bei der chronischen Hautsarkoidose jedoch nur nach einer Langzeitbehandlung zu erhoffen.

Besonders hartnäckig gegenüber einer therapeutischen Beeinflussung ist der Lupus pernio.

Demgegenüber scheint das Erythema nodosum im Rahmen der Sarkoidose auf die heute mögliche Therapie nicht schlechter anzusprechen als die üblichen Erythemata nodosa anderer Genese.

VI. L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

- Anderson, J., C. E. Dent, Effect of cortisone on calcium
C. Harper and G. R. Philpot metabolism in sarcoidosis with
hypercalcaemia: possibly anta-
gonistic actions of cortisone
and vitamin D.
Lancet, London 2, 720 (1954)
- Arcid, C. zit. n. R. Kämpfer: Bronchosko-
pische Untersuchungen bei Mor-
bus Boeck.
Tbk.arzt, Stuttgart 13, 261 -
273 (1959)
- Behrend, H. Die Klinik und Diagnostik der
Sarkoidose.
Internist 10, 293-304 (1969)
- Benedict, E. H. and Sarcoidosis with bronchial in-
B. Castleman volvement.
N. England J. Med. 224, 186 -
189 (1941)
- Besnier, E. Lupus pernio de la face.
Ann. dermat. syph., Paris 10,
333 (1889)
- Boeck, C. Multiple benign sarkoid of the
skin.
J. Cutan. Dis., N.Y. 17,
(1899)

- Boeck, C. Fortgesetzte Untersuchungen über das multiple benigne Sarkoid. Arch. Dermat. Syph., Wien 73, 71, 301 (1905)
- Boeck, C. Nochmals zur Klinik und zur Stellung des "benignen Miliar-lupoids". Arch. Dermat. Syph., Wien 121, 707 (1916)
- Danbolt, N. Kveim's reaction and its significance in sarcoidosis research. Acta dermat.-venereol.(Stockholm 42, 355 - 362 (1962)
- Ehring, F. Die Sarkoidose der Haut. In R. Hoppe: Die Sarkoidose. F.K.Schattauer Verlag, Stuttgart 1965
- Fleischner, F. Die Erkrankung der Knochen bei. Lupus pernio und Boecks Miliar-lupoid. Ostitis tuberculosa multiplex cystoides (Jüngling). Fortschr. Röntgenstr. 32, 193 (1924)
- Franz, G. und K. Wurm Einfluß der Gravidität auf den Verlauf der Lungensarkoidose. Tbk.arzt, Stuttgart 16, 696 (1962)

Funk, C. - F.

Die Sarkoidose.

In Gottron, H.A. und W. Schönfeld: Dermatologie und Venerologie, Bd. II/Teil 2, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1958, 1200 - 1246

Gilg, I.

Kliniske Undersøgelser over Boeck 's Sarcoid. Copenhagen 1955 zit.n. Scadding, J.G.: Sarcoidosis.

Eyre & Spottiswoode, London 1967

Gravesen, P. B.

Lymphogranulomatosis benigna. Odense 1942

Grimringer, A.

Über Bronchialveränderungen beim Morbus Boeck. (Bronchoskopisches Bild und Verlauf). Tbk.arzt 9, 539 - 545 (1955)

Gusek, W.

Vergleichende Cytologie und Histogenese des Sarkoidosegranuloms. Arch. Dermat. Syph., Berlin 227, 24 - 53 (1966)

Heilmeyer, L., K. Wurm
und H. Reindell

Der Morbus Boeck von Lunge und Mediastinum. Ein klinischer Überblick auf Grund eines eigenen Krankengutes von 220 Fällen Münch. med. Wschr. 98, 145 - 151 (1956)

- Hutchinson, J. Cases of Mortimer's malady.
Arch. Surg., London 9, 307 (1898)
- Israel, H. L. and A. Ostrow Sarcoidosis and aspergilloma.
Amer. J. Med. 47, 243 - 250 (1969)
- James, D. G. Dermatological aspects of sarcoidosis.
Quart. J. Med. Oxford 28, 109
(1959)
- a) Jörgensen, G. Sarkoidose und Schwangerschaft.
Beitr. Klin.Tbk., Berlin 127,
605 (1963)
- b) Jörgensen, G. Sarkoidose und Bronchialkarzinom.
Tbk.arzt, Stuttgart 17, 708 - 712
(1963)
- Jörgensen, G. Genetik.
Arch. Dermat. Syph., Berlin 227,
16 - 23 (1966)
- Jüngling, O. Ostitis tuberculosa multiplex
cystica (eine eigenartige Form
der Knochentuberkulose)
Fortschr. Röntgenstr. 27, 375
(1920)
- Kalkoff, K. W. und K. H. Holtz Zur Mikromorphologie des intra-
cytoplasmatischen Lipopigments
(Ceroid) bei Sarkoidose und
anderen Granulomen.
Hautarzt 15, 544 - 548 (1964)

- Kreibich, K. und A. Kraus Beiträge zur Kenntnis des Boeck'schen benignen Miliarlupoid.
Arch. Dermat. Syph., Wien 92,
173 (1908)
- Kulova - Sturova zit. n. C.-F. Funk: die Sarkoidose.
In Gottron, H.A. und W. Schönfeld: Dermatologie und Venerologie, Bd. II/Teil 2, Georg Thieme Verlag Stuttgart 1958,
1229
- Kuznitzky, E. und A. Bittorf Boecksches Sarkoid mit Beteiligung innerer Organe.
Münch. med. Wschr. 62, 1349
(1915)
- Kveim, A. Eine neue spezifische Hautreaktion bei Boeckschem Sarkoid.
Nord. med. (Stockholm) 1941,
169 - 172
ref. Zbl. Haut-Geschl.krkh. 68,
477 (1942)
- Leitner, St. Der Morbus Besnier - Boeck - Schaumann.
2. Aufl. Benno Schwabe & Co.,
Basel 1949

- Löfgren, S. Primary pulmonary sarcoidosis.
Acta med. Scand. 145, 424, 465
(1953)
- Löfgren, S. Diagnosis and incidence of sar-
coidosis.
Brit. J. Tbc. 51, 8 - 13 (1957)
- Löfgren, S. and H.Lundback The bilateral lymphoma syndrome:
a study of the relation to tuber-
culosis and sarcoidosis in 212
cases.
Acta med. Scand. 142, 265 (1952)
- Löfgren, S. and S. Stavenow Course and prognosis of sarcoi-
dosis: Stockholm
Amer. Rev. resp. Dis., Part II
84, 71 - 73 (1961)
ref. Zbl. Haut-Geschl.krkh. 112,
84 (1962)
- Longcope, W. T. and A study of sarcoidosis.
D. G. Freiman Medicine, Baltimore 31, 1 (1952)
- Mankiewicz, E. Die Bedeutung lysogener Mykobak-
terien für die Ätiologie der
Sarkoidose.
Arch. Dermat. Syph., Berlin 227,
63 - 77 (1966)
- Mc Govern, J. P. and Sarcoidosis in childhood.
D. H. Merritt Advances Pediatr., N.Y. 8, 97 -
135 (1956)
ref. Zbl. Haut - Geschl.krkh. 97,
172 (1957)

- Richtsmeier, A. J. The symptoms of hypercalcemia associated with sarcoidosis masquerading as peptic ulcer. Ann. Int. Med., Lancaster 51, 1371 - 1378 (1959)
- Riley, E. A. Boeck's sarcoid: a review based upon clinical study of 52 cases. Amer. Rev. Tbc. 62, 231 (1950)
- Scadding, J. G. Prognosis of intrathoracic sarcoidosis in England. A review of 136 cases after five years ' observation. Brit. Med. J. 1961, II, 1165 - 1172
- Scadding, J. G. Sarcoidosis. Eyre & Spottiswoode, London 1967
- Schaumann, J. Sur le lupus pernio. Mémoire présenté en Novembre 1914 à la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie pour le Prix Zambaco. Stockholm 1934
- Schiessle, W., K. Wurm und H. Reindell Ergebnisse und Bedeutung bronchologischer Untersuchungen bei der Lungensarkoidose (Morbus Boeck) Münch. med. Wschr. 103, 726 - 730 (1961)

Uhlenhut, P. und K. Wurm

Untersuchungen zum Problem der
Hodgkinschen Krankheit. I. Ex-
perimentelle Untersuchungen zur
Ätiologie der Hodgkinschen
Krankheit.

Zschr. exper. Med., Berlin 105,
205 - 240 (1939)

Ullerich, K.

Der Augenbefund der epitheloid-
zelligen Granulomatose.

Graefes Arch. Ophth. 153, 289 -
311 (1952)

ref. Zbl. Haut - Geschl. krkh.
86, 280 (1953/54)

Ulrich, K.

Die Schleimhautveränderungen der
oberen Luftwege beim " Boeck-
schen Sarkoid " und ihre Stel-
lung zum Lupus pernio.

Arch. Laryng. Rhinol., Berlin 31,
506 (1918)

Wagner, G.

Sarkoidose.

In Bode - Korting: Lehrbuch der
Haut - und Geschlechtskrankheiten
Gustav Fischer Verlag, Stuttgart
10. Auflage 1970, 276 - 281

Wurm, K.

Untersuchungen über das Tuberkulinverhalten bei Sarkoidose.

Beitr. Klin. Tbk., Berlin 127,
195 - 201 (1963)

Wurm, K., H. Reindell
und E. Doll

Klinik und Ätiologie der Sarkoidose (M. Boeck).

In R. Hoppe: Sarkoidose.

F. K. Schattauer Verlag, Stuttgart 1965, 23 - 63

Herrn Prof. Dr. G. W. Korting möchte ich an dieser Stelle für die Überlassung des Themas sowie die hilfreichen Ratschläge bei der Erstellung der Arbeit danken.

Mein Dank gilt auch Herrn Prof. Dr. S. Koller für die freundliche Unterstützung.

Lebenslauf

Am 30. April 1944 wurde ich als zweiter Sohn des Chemikers Dr. Hermann Danz und dessen Ehefrau Olga, geb. Lauer, in Breslau geboren.

Nach dem vorübergehenden Aufenthalt meiner Eltern in Breslau kehrten wir noch Ende Juli desselben Jahres nach Offenbach/M. zurück.

Von April 1950 bis Ostern 1954 besuchte ich die Volksschule (Mathildenschule) in Offenbach/M., anschließend neun Jahre lang das Rudolf Koch-Gymnasium, an welchem ich am 4.3.1963 die Reifeprüfung bestand.

Am 9. April nahm ich das Studium der Medizin an der Johannes Gutenberg - Universität in Mainz auf, wo ich im Oktober 1965 die naturwissenschaftliche Vorprüfung, im April 1967 die ärztliche Vorprüfung sowie am 18.12.1970 das medizinische Staatsexamen bestand.

Während meiner Medizinalassistentenzeit arbeitete ich vom 1.1.1971 bis 15.6.1971 an der Universitäts - Hautklinik in Mainz (Direktor: Prof.Dr. Korting), vom 1.8. bis 31.12.1971 an der I. Medizinischen Universitätsklinik in Mainz (Direktor: Prof.Dr. Wolff) sowie vom 1.1.1972 bis 30.4.1972 in der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Eschwege (Chefarzt Dr. Stracke).

Am 22.5.1972 erhielt ich die Approbation als Arzt.

